UNIVERSITÉ DE PARIS-VII
FACULTÉ DE MÉDECINE LARIBOISIÈRE - SAINT-LOUIS

Année 1972 [redacted] No 78

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

Camille, Béatrice, Anne-Marie ROSEY
Née le 4 Septembre 1940, à Neuilly-sur-Seine
Ancien Externe des Hôpitaux de Paris
Titulaire du C.E.S. de dermato-vénéréologie

Présentée et soutenue publiquement le

ACTINO - RETICULOSE

Président de Thèse : Monsieur Robert DEGOS (Professeur)

DACTYLO-SORBONNE
8, rue Casimir Delavigne
PARIS 6e
1972

UNIVERSITÉ DE PARIS-VII

FACULTÉ DE MÉDECINE LARIBOISIÈRE - SAINT-LOUIS

Année 1972 N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

Camille, Béatrice, Anne-Marie ROSEY

Née le 4 Septembre 1940, à Neuilly-sur-Seine

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Titulaire du C. E. S. de dermato-vénéréologie

Présentée et soutenue publiquement le

ACTINO - RETICULOSE

Président de Thèse : Monsieur Robert DEGOS (Professeur)

DACTYLO-SORBONNE

8, rue Casimir Delavigne

PARIS 6e

1972

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A mon père

A ma mère

Qui m'ont donné tous deux par leur exemple
le goût des études médicales

En témoignage de ma profonde affection et
de mon amour filial

A mon frère et à ma belle-soeur

A mes grands-mères

et à Mademoiselle Laure DESSAILLY

Qui ont guidé mes premiers pas et m'ont toujours manifesté une grande affection

Qu'elles trouvent ici le témoignage de ma reconnaissance émue

A ma famille

A mes amis

A mon Maître

Monsieur le Professeur Robert DEGOS

Professeur de clinique des maladies cutanées et syphilitiques à la Faculté de Médecine de Paris

Médecin de l'Hôpital Saint-Louis

Chevalier de la Légion d'Honneur

Qui me fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse

En très respectueux hommage pour l'enseignement magistral qu'il n'a cessé de me prodiguer pendant mon Externat et au cours de mes années de spécialité

A mon Maître

Monsieur le Professeur Bernard DUPERRAT

Professeur de clinique dermatologique à
la Faculté de Médecine de Paris

Médecin de l'Hôpital Saint-Louis

Qui, le premier, m'a appris au cours de
mon Externat à comprendre et à aimer la
Dermatologie

Avec mes sentiments de vive reconnaissance
pour son prestigieux enseignement

A Monsieur le Professeur Agrégé Stéphane BELAÏCH

Qui m'a inspiré le sujet de cette thèse
et m'a fait bénéficier de son expérience
et de ses conseils

Avec ma profonde gratitude pour l'aide
qu'il m'a apportée

A Monsieur le Professeur Agrégé Jean CIVATTE

Médecin des Hôpitaux de Paris

A Monsieur le Professeur Agrégé Antoine PUISSANT

Médecin des Hôpitaux de Paris

A Monsieur le Docteur Etienne LORTAT-JACOB

En témoignage de ma reconnaissance

A mes Maîtres dans les hôpitaux de Paris

Monsieur le Professeur Jean MATHEY

Monsieur le Docteur Lucien FAULONG

In memoriam

Monsieur le Doyen Georges BROUET

Monsieur le Professeur Georges BOUDIN

Monsieur le Professeur Jean BERNARD

Monsieur le Professeur Claude LAROCHE

Monsieur le Professeur Fred SIGUIER

In memoriam

Monsieur le Professeur Henri BRICAIRE

Monsieur le Professeur Bernard DUPERRAT

Monsieur le Professeur Robert DEGOS

En témoignage de mes sincère remercie-
ments pour l'enseignement qu'ils
m'ont donné pendant mes années
d'Externat

A C T I N O - R E T I C U L O S E

-:-

INTRODUCTION

Récemment, des études cliniques et histologiques ont permis d'isoler une nouvelle photodermatose : l'actino-réticulose.

Nous nous proposons de rapporter ici une série de vingt-neuf observations de cette affection nouvelle et d'en dégager après leur étude les conclusions essentielles à savoir :

- les aspects cliniques
- la sensibilité à la lumière
- les mécanismes étiopathogéniques entrant en jeu dans leur genèse
- enfin et surtout le contraste qui existe entre une évolution clinique prolongée mais bénigne et des lésions histologiques inquiétantes qui reproduisent le tableau d'une hématodermie.

-:-

HISTORIQUE

Depuis la description, au début du XIXe siècle, par Robert WILLAN de l'eczéma solaire puis par HUTCHINSON, en 1879, du "summer prurigo", de nombreuses photodermatoses ont été rapportées : urticaire et eczéma solaires, érythème polymorphe solaire, hydroa - vacciniforme, lichen actinique.

Une nouvelle entité a été décrite ces dernières années sous le nom d'actinic réticuloïd ou actino-réticulose.

- Dès 1957, LAMB et coll. étudient 3 observations de photosensibilité dans lesquelles l'examen histologique mettait en évidence un infiltrat cellulaire dense, polymorphe, simulant une hématodermie.

- ANDREWS et DOMONKOS, en 1963, notaient un cas semblable.

- En 1966, E. CRONIN rapporte un cas d'association de lymphome et de photosensibilisation.

- LYELL, GOLD et SAVAGE, dans la discussion de la démonstration du malade de CRONIN, signalent des cas cliniques de photosensibilisation chronique à évolution bénigne contrastant avec une structure histologique d'hématodermie.

- WISKEMANN, en 1968, rapporte 2 observations de photodermatose avec infiltrat cellulaire histologique important.

- C'est le mérite de IVE, MAGNUS, WARIN et WILSON JONES d'avoir individualisé, en 1969, à partir de 10 malades personnels (10 cas identiques de sujets atteints d'une sévère photo-allergie avec des lésions cutanées histologiques évoquant un lymphome) une nouvelle affection déclenchée par l'exposition à la lumière, avec image histologique d'hématodermie, qu'ils dénomment "Actinic Reticuloïd".

Il s'agit de 10 hommes âgés de plus de 60 ans (sauf 2) présentant des lésions cutanées des parties découvertes de type variable (érythrodermies, lésions infiltrées en placard, papuleuses lichénoïdes, eczématiformes) caractérisées histologiquement par un infiltrat dermique superficiel en bande continue, monomorphe, lympho-histiocytaire, avec exocytose réalisant parfois des thèques intra-épidermiques.

Dans tous les cas, il existe une photo-allergie constante dans la zone des ultraviolets et dans celle du spectre visible (7 sujets sont sensibles à une irradiation monochromatique de 5000 Å et 4 sujets pour 6000 Å). Ces longueurs d'ondes sont retrouvées dans l'éclairage électrique, par ampoule ou par tube fluorescent ; cet éclairage est mal supporté chez 6 de leurs malades.

L'élimination des porphyrines et les tests hépatiques sont normaux. La recherche de cellules L.E. est négative.

Les malades ont tous été améliorés par la mise en chambre obscure alors que la chloroquine, les corticoïdes généraux, l'acide nicotinique, le méthotrexate n'ont pas eu d'action.

En cours d'évolution, un syndrome dépressif est survenu chez 4 malades, conduisant deux fois au suicide. Les auteurs n'ont pas retrouvé d'allergie au salicyl-tétrachloranilide responsable de la photosensibilité dans les observations de WILKINSON bien qu'il existe une identité clinique avec les cas publiés par cet auteur en 1961.

- En 1969 également, J. CIVATTE et coll. rapportent au 6e Congrès Yougoslave de dermato-vénéréologie une observation très comparable associant infiltrat hématodermique et photosensibilité.

- Toujours en 1969, BROWN, LANE et MAGNUS, à propos d'une étude sur la photo-sensibilité cutanée provoquée par l'éclairage fluorescent, décrivent 2 nouveaux cas d'actinic reticuloïd.

- En 1970, R. DEGOS et coll. ajoutent 2 malades à leur observation de 1969 sous le nom d'actino-réticulose (Actinic Reticuloïd des auteurs britanniques).

- Les observations se multiplient ensuite.
Citons : - 2 nouveaux cas de R. DEGOS et coll. (1970-1971)
- une observation de JENSEN et SNEDDON (1970)
- un cas de TEMIME et MARCHAND (1971).

- Insistons également sur l'important travail de HEID, GROSSHANS, SCHUBERT, BERGOEND et MALEVILLE (1970) concernant 9 observations de pseudo-lymphomes actiniques correspondant à l'actino-réticulose et où ces auteurs ont retrouvé des substances photosensibilisantes.

-:-

OBSERVATIONS CLINIQUES
du Service du Pr DEGOS

Afin de mettre en évidence les principaux aspects cliniques et histologiques de l'affection, nous rapportons en détail les 5 cas observés dans le Service du Pr DEGOS.

OBSERVATION n°1 -

Mr. H... Alfred, 47 ans, concierge, ancien chauffeur est suivi dans le Service du Pr DEGOS depuis juillet 1966 pour une dermatose des régions découvertes.

Le début, à l'âge de 32 ans, en 1958 est marqué par l'apparition d'un eczéma généralisé consécutif à l'application d'un sulfamide en poudre (Exoseptoplix) et d'une pommade contenant un antihistaminique de synthèse (Domistan) sur une dysidrose plantaire.

Depuis cette date, il a présenté des poussées qui se sont répétées tous les ans sur les régions exposées au soleil.

Hospitalisé pour la lère fois en 1966 dans le Service du Pr DEGOS, on constate l'existence de lésions eczématiformes des parties découvertes.

Les tests épicutanés révèlent une polysensibilisation en particulier :

à la poudre de sulfamide	+++
à la paraphénylène diamine	+++
au bicarbonate de potassium	++
aux nickel, cobalt, cuivre	+++
aux détersifs	+++
à la staphylomycine	++++
à la diadermine	++

Par contre, les intra-dermo réactions aux antigènes microbiens et mycosiques sont négatives.

Le malade, à l'abri des radiations lumineuses, est traité par des médications locales (corticoïdes) et quitte le service très amélioré.

De nouvelles poussées d'eczéma à point de départ toujours localisé sur les régions découvertes surviennent après de simples expositions solaires, indépendamment de toute prise en contact médicamenteux.

En août 1967, à la suite d'une poussée siègeant sur les mains et le visage, s'installe une érythrodermie. En raison de l'influence solaire manifeste, la simple hospitalisation en salle, dans un lit éloigné d'une fenêtre, entraîne une amélioration.

Un bilan biologique est pratiqué. Il se révèle normal : l'hémogramme, la glycémie, l'azotémie sont à des taux normaux. Le métabolisme des porphyrines n'est pas modifié : protoporphyrines érythropoïétiques à des chiffres physiologiques, absence d'uroporphyrines.

En décembre 1967, toujours sur les régions découvertes : dos des mains puis décolleté mais épargnant le visage apparaît une éruption faite d'un semis de papules rosées, de 1 à 2 mm de diamètre, légèrement prurigineuses, confluentes en nappes, qui fait évoquer cliniquement beaucoup plus le diagnostic de dermatose de surcharge que celui d'eczéma.

L'examen histologique d'une de ces papules ne permet pas de mettre en évidence de substance de surcharge malgré l'utilisation de colorations électives (bleu alcian, bleu de toluidine, P.A.S., rouge Congo, violet de Paris).

Il montre par contre une image évocatrice d'hématodermie : infiltrat dermique superficiel en bande continue sous-épidermique, monomorphe, lympho-histiocytaire avec quelques ébauches de thèques intra-épidermiques. Les nombreuses biopsies pratiquées ultérieurement sont identiques montrant le même infiltrat

mais le plus souvent sans thèques intra-épidermiques aussi bien sur les lésions papuleuses que sur les zones simplement érythémateuses.

Au fur et à mesure que l'évolution se poursuit, l'éruption s'étend et prend l'aspect de nappes érythémateuses, diffuses, de couleur rouge vif, composées d'une multitude de petites élevures punctiformes donnant l'apparence d'une acumination mais qui ne semblent pas vésiculeuses.

Ces élevures cutanées ne se perçoivent bien qu'en périphérie des nappes, là où elles ne sont pas noyées dans l'érythrodermie.

Peu à peu, les membres supérieurs, le dos, les membres inférieurs, la face postérieure du thorax et enfin les joues sont atteints.

Mais cette éruption n'est pas fixe. Elle évolue par vagues, libérant certaines parties du corps, s'étendant à d'autres.

Parfois surviennent des poussées de papules plus volumineuses, violacées, en particulier sur le dos des mains. Une poussée plus intense donne un aspect presque suintant des mains avec chute des ongles, oedème du visage, atteinte du cuir chevelu tandis que les croûtes deviennent le siège de lésions presque psoriasiformes.

Ces poussées sont habituellement en rapport avec une exposition solaire.

Jusqu'à une date récente, il n'y avait ni hépato splénomégalie, ni adénopathies perceptibles chez ce malade. Par la suite sont apparues des micro-polyadénopathies mais de structure histologique non spécifique.

L'étude hématologique a donné les résultats suivants :

- hémogrammes : nombre normal de globules rouges
  nombre de globules blancs oscillant entre 5000 et 10000 avec une formule sensiblement normale mise à part une éosinophilie variant entre 2 et 8 %.

- myélogramme : 66 % d'éléments de la série granulocytaire
  31 % d'érythroblastes
  2 % d'éléments de la série non myéloïde

De 1966 à 1968, le malade dont la photosensibilisation augmente nettement lors de l'application d'éosine ou de fluorescéine est traité par les corticoïdes locaux, les antihistaminiques et la vitamine B_2. Ces différents traitements ont pu donner une amélioration. Celle-ci a toujours été transitoire et ne s'est jamais reproduite avec la reprise du traitement. La semi-téléradiothérapie (50 kv-Im - sans filtre - 290 R par champ) restant sans effet favorable, un traitement par le Chloraminophène à raison de 5 comprimés par jour, pendant 6 mois est entrepris. Il n'a jamais provoqué d'amélioration.

Un test à la lumière pratiqué en février 1968 (Dr AKhound ZADEH) montre une photo-allergie avec un seuil érythémal à 10" (la normale étant de 36"), une lésion oedémateuse et bulleuse débordant la zone d'exposition à 24" (la normale du seuil de réaction forte étant de 270").

Un deuxième test pratiqué un an plus tard donne le même résultat et en particulier un abaissement considérable du seuil de réaction forte. Un troisième test à la lumière pratiqué après 10 jours d'administration de chloroquine ne montre pas de modification de la photosensibilisation du malade par l'antipaludéen. Par contre, celui-ci a induit une hypersensibilité à des radiations ayant des longueurs d'ondes supérieures à celles des ultra-violets. Bien évidemment, les tests à la lumière ont été effectués sur une région cliniquement indemne.

3 biopsies des tests à la lumière ont été pratiquées à la suite d'une irradiation de 24" sur une plage érythémateuse dans la zone seuil érythémal, les 2 premières 48 heures après l'irradiation, la troisième 15 jours après.

Elles ont toutes les trois montré un infiltrat dermique assez dense, réticulo-histiocytaire, venant au contact de la basale épidermique. Cet infiltrat est plus net sur les prélèvements précoces (qui s'accompagnent d'une nécrose épidermique surajoutée) et permet d'affirmer l'hématodermie sur ceux-ci alors que sur le prélèvement tardif, il fait émettre seule-

ment de sérieuses réserves en faveur de ce diagnostic.
Au sein de l'infiltrat réticulaire, on observe des cellules volumineuses multinucléées.

L'épreuve de transfert passif de photo-allergie (PRAUSNITZ-KÜSTNER) s'est révélée positive à deux reprises. Elle consiste à injecter par voie sous-cutanée très superficielle dans la peau du dos d'un sujet sain 1/10 de ml du sérum du malade en deux points :
- l'un des points sert de témoin : S
- le 2e est irradié 48 h après : S + L
Enfin un 3e point est irradié en même temps sans injection préalable de sérum : L
La lecture s'effectue 48 h après l'irradiation.
Le test est positif si seul le point S + L présente une réaction alors que S et L restent indemnes.

Devant l'inefficacité du chloraminophène puis de la chloroquine (Nivaquine) à la dose de 0,30 g par jour, le malade est traité par la vitamine PP intra-veineuse à la dose quotidienne de 0,40 g associée à 1,50 g par jour de Cystine lévogyre per os qui entraîne une légère amélioration.

Un nouveau test à la lumière pratiqué 10 jours après l'administration de vitamine PP comparativement aux tests précédents confirme cette amélioration mais il persiste encore une baisse considérable du seuil de réaction forte à 36".

Cependant, ce résultat favorable n'a été que transitoire malgré un traitement prolongé pendant plusieurs semaines par la vitamine PP.

De même, un essai de Collagénon (4 comprimés par jour) s'est avéré inefficace et chaque exposition solaire, même discrète, entraîne des poussées érythrodermiques, papuleuses, parfois vésiculeuses, occasionnellement purpuriques sur les parties découvertes.

3 recherches de cellules L.E. et d'anticorps antinucléaires ont été négatives.

A deux reprises, le dosage de la porphyrinurie et des protoporphyrines érythrocytaires a donné des résultats normaux :
- coproporphyrine 4 et 5 γ p.100
- protoporphyrine 65 et 77 p.100

Les biopsies montrent toujours une image d'hématodermie. Le séjour en chambre noire de juillet à octobre 1970 (Service du Dr GRUPPER) a amélioré la symptomatologie mais le sujet garde sa polysensibilisation (intolérance à un écran solaire dermique ; eczéma au test de révélation au D.N.C.B.).

o

OBSERVATION n°2 -

Mr G... Antoine, âgé de 71 ans est hospitalisé en novembre 1963 dans le Service du Pr DEGOS.

L'affection a débuté en août 1963 par des lésions eczématiformes des parties découvertes.

Un traitement corticoïde (20 mg de Cortancyl par jour pendant 40 jours) n'a apporté aucune amélioration. Lors de l'hospitalisation, on constate l'existence de lésions érythématolichéniennes diffuses, prurigineuses s'accompagnant d'une pigmentation brun violacé prédominant sur les parties découvertes: mains et visage surtout.

La vitesse de sédimentation des hématies est à : 45 mm à la 1ère heure, 80 mm à la 2ème heure.

L'examen histologique d'une biopsie cutanée montre des infiltrats cellulaires péri-vasculaires du derme superficiel denses, lympho-histiocytaires mais comportant également des plasmocytes et des polynucléaires. Ces infiltrats polymorphes, denses permettent de faire des réserves en faveur d'une hématodermie.

Les empreintes de peau et de ganglion sont par contre peu caractéristiques.

Le malade est alors traité par :

- des corticoïdes locaux associés à du Nozinan pour calmer le prurit

- puis une téléradiothérapie sous 50 kv pendant 1 mois, sans filtre à raison de 120 R par champ et par séance, les pre-

mières séances ayant entraîné des réactions tant générales (fièvre) que locales (extension à la plante des pieds).

Le malade sort le 20 janvier 1964 amélioré sur le plan fonctionnel mais non guéri.

Lors de la 2e hospitalisation en juin 1966 après 2 rechutes en Corse, les lésions cutanées sont nettement influencées par l'exposition au soleil. Celle-ci induit des lésions infiltrées du visage, du décolleté et des parties distales des membres alors que les extrémités proximales sont respectées.

L'examen histologique montre un infiltrat lympho-histiocytaire, en bande sous-épidermique au contact de la basale mais sans aspect lichénoïde.

Les tests à la lumière montrent une baisse du seuil de réaction forte : érythème rouge violacé, finement infiltré, dépassant de 1 à 2 cm les limites de l'orifice irradié, se produisant après un temps d'irradiation beaucoup plus court.

L'étude histologique d'une plage érythémato- infiltrée du test à la lumière faite 3 jours plus tard reproduit le même aspect que celui retrouvé au niveau des lésions spontanées sur les régions exposées au soleil :
- très dense infiltrat lympho-histiocytaire, en bande sous-épidermique au contact de la basale.
- amincissement du corps muqueux
- épaississement de la couche cornée qui contient quelques gouttelettes de sérosité.

Après sa sortie de l'hôpital le 29 juin 1966, une exposition solaire déclenche sur les parties découvertes une efflorescence de grosses papules évoquant une dermatose par surcharge dysmétabolique. Mais aucune surcharge ne peut être mise en évidence sur les coupes, après colorations électives (absence de mucine et d'amylose). Le rôle de la lumière semblant prédominant, un traitement associant de la vitamine PP à fortes doses à des corticoïdes locaux est prescrit. La régression du prurit et de l'infiltrat se fait lentement en un mois. Le malade sort le 23 juillet 1966 amélioré. Il n'est pas revu de 1966 à 1970.

Le malade est de nouveau hospitalisé dans le service le 28 septembre 1970 pour un état confusionnel qui empêche tout interrogatoire. A l'examen, on constate la présence de lésions érythémateuses peu infiltrées du visage et des extrémités distales des membres.

La biopsie montre une image histologique compatible avec le diagnostic d'actino-réticulose : infiltrat du derme superficiel en bande, à distance de la basale, peu dense, constitué essentiellement de lymphocytes, comportant quelques histiocytes.

L'hémogramme, le myélogramme sont normaux.

Les uroporphyrines sont absentes dans les urines.

Sous l'influence de la suppression de la lumière et de la vitamine PP, l'état cutané est très amélioré au bout d'un mois. Le malade n'a pas été revu depuis.

o

OBSERVATION n°3 -

Mr. O ... Marcel, 72 ans, a été suivi depuis avril 1967 en province avec le diagnostic de lucite. Il a présenté en effet des lésions érythémateuses débutant sur les parties découvertes et atteignant ensuite la partie haute du corps, s'aggravant à chaque exposition solaire. Une corticothérapie discontinue au départ, continue ensuite, s'est montrée peu efficace.

En juin 1969, le malade consulte dans le service du Pr. DEGOS. On constate alors à l'examen clinique l'existence d'une érythrodermie formée par la coalescence de multiples papulettes avec un aspect hémorragique de certaines lésions cutanées et une adénopathie axillaire gauche modérée isolée.

Devant ce tableau clinique, le diagnostic d'hématodermie avec facteur de photosensibilisation probable s'imposait par rapprochement avec les deux observations précédentes.
Ce diagnostic fut confirmé par l'examen histologique de 2 lésions papuleuses. Cet examen mit en évidence la présence dans le derme superficiel et moyen d'un infiltrat en bande continue

à limite inférieure horizontale et donnant lieu à une massive exocytose sans toutefois former de thèques. Cet infiltrat est polymorphe comportant des cellules histiocytaires souvent volumineuses, des lymphocytes, des éosinophiles et des plasmocytes. C'est donc l'image d'un érythème prémyosique ou déjà d'un myosis fongoïde.

Les colorations électives n'ont pas mis en évidence de substance de surcharge.

L'hémogramme est normal.
L'électrophorèse objective une diminution modérée des globulines et l'immuno-électrophorèse une légère augmentation de l'haptoglobine avec diminution modérée de l'Ig G.

Le taux des protoporphyrines globulaires est de 29,78 p.100 (résultat considéré comme normal).

La recherche des porphyrines urinaires n'a pu être faite.

Un test à la lumière n'a pu être pratiqué en raison de l'érythrodermie.
Une épreuve de Prausnitz-Küstner avec le sérum du malade est restée négative.

Le malade qui n'a passé que 48 h à Paris n'a pas pu être plus longuement exploré ni suivi.

o

OBSERVATION n°4 -

Mr. B ... Louis, 45 ans, vendeur sur marchés, présente depuis l'âge de 16 ans des poussées de lésions érythémateuses puis érythémato-papuleuses siègeant sur les parties découvertes (visage surtout) et provoquées par l'exposition au soleil ou à la lumière.

Il est hospitalisé à St-Louis en 1950 : au cours de cette hospitalisation, le malade mis à l'abri de la lumière aurait guéri en 15 jours.

L'examen dans le service, en novembre 1969, montre :
- des lésions nettement papuleuses, infiltrées des régions temporo-malaires et des joues
- des lésions érythémato-squameuses du front
- enfin un aspect "collodionné" des lèvres avec croûtelles et fissures.

L'examen clinique général est normal.

L'examen histologique d'une papule malaire montre un infiltrat cellulaire dense du derme, en bande presque continue, affleurant la basale sans donner ni exocytose ni thèques intra-épidermiques s'infiltrant en profondeur autour des annexes pilo-sébacées. Cet infiltrat est formé de lymphocytes, histiocytes auxquels se mêlent par places de nombreux éosinophiles.

Les colorations électives (bleu alcian, bleu de toluidine) n'ont pas mis en évidence de surcharge.

Un test à la lumière montre un net abaissement du seuil érythémal à moins de 16" (N = 36") et un seuil de réaction forte à 24" (N = 270"). La biopsie de ce test n'a par contre pas montré d'infiltrat cellulaire dense.

La tentative de transfert passif de photo-allergie (Prausnitz-Küstner) est négative.

Le taux des porphyrines érythrocytaires est normal et les uroporphyrines absentes dans les urines.

Ce malade traité par le Collagénan à raison de 4 comprimés par jour, associé à un traitement à visée protectrice (crème antisolaire) est bien amélioré au bout d'un mois.
Les lésions sont beaucoup moins infiltrées et moins diffuses sur le visage.
Il persiste une infiltration du nez et des régions temporo-malaires surtout gauche.
Le prurit a disparu.

Après présentation à la Société de mars 1970, le malade est traité par hydroxychloroquine (Plaquénil) à raison de 600 mg par jour, traitement qui n'entraîne pas d'amélioration spectaculaire.

Au bout d'un mois, le prurit persiste ainsi qu'une infiltration
• de la région temporo malaire gauche
• des pommettes
• et du nez.

Seul un traitement à visée protectrice est alors poursuivi :
- Anuvex le matin
- Corticoïdes locaux le soir
- Tavégyl : 1 comprimé le soir.

Le malade est revu dans le service, en juin 70, amélioré après 2 mois de traitement local, et en septembre 70, après quelques poussées de lésions papuleuses, prurigineuses essentiellement sur le visage, dans l'ensemble également amélioré avec prurit moins important.

Le 15 avril 1971, devant l'existence de lésions papuleuses du front avec prurit depuis le début du mois, on adjoint au traitement local un traitement par la vitamine PP (Nicobion 500) : 1 g/j.

°

OBSERVATION n°5 -

Mr. T... Vladimir, 72 ans, est hospitalisé en mars 1970 pour des lésions des parties découvertes évoquant une photosensibilisation. Ce malade, qui travaillait dans une usine de caoutchouc avec manipulation de nombreux produits chimiques, d'huiles et d'essences, a présenté 2 poussées de lésions cutanées revêtant le masque d'un eczéma particulier :
- par la photo-sensibilisation nette : les poussées survenant plutôt au printemps,
- par la prédominance des lésions aux parties découvertes :
  . 1ère poussée strictement localisée au visage
  . 2e poussée étendue à la partie supérieure du thorax.

Lors de cette lère hospitalisation (3e poussée), l'aspect est celui d'un simple eczéma généralisé mais atteignant surtout visage et mains, confirmé histologiquement.

Dans les mois suivants surviennent des récidives prenant un masque différent avec des papules infiltrées du front, du fos des mains, des avant-bras.

L'examen histologique d'une de ces papules montre un infiltrat cellulaire du derme superficiel et moyen, dense, polymorphe formé de lymphocytes, d'histiocytes et de quelques éosinophiles, ne donnant pas d'exocytose intra-épidermique.

Le test à la lumière est nettement positif mais la biopsie de ce test ne montre pas d'infiltrat cellulaire dense.

En février et mai 1971 surviennent 2 poussées sous forme d'une érythrodermie généralisée, mais prédominant aux parties découvertes : mains , visage, avec infiltration importante des téguments et polyadénopathie généralisée.

L'examen histologique montre dans le derme superficiel un infiltrat en bande de densité modérée constitué d'histiocytes, de quelques lymphocytes tous d'aspect mature. Cet infiltrat donne lieu à une exocytose intra-épidermique assez importante mais sans formation de thèques.

Le malade est traité en mai 1971 par la vitamine PP (Nicobion): 2 g/j , qui fait régresser les lésions thoraciques. Il n'existe plus d'infiltration, simplement un érythème du décolleté.

OBSERVATIONS DE LA LITTERATURE

Par ailleurs nous avons retrouvé dans la littérature 24 observations que nous allons maintenant détailler suivant leur ordre chronologique de parution.

OBSERVATION n°1 (CRONIN) :

Homme âgé de 64 ans - fermier.

Histoire de la maladie :

Depuis 30 ans, il est atteint d'un eczéma modéré atteignant les membres et le cuir chevelu.

En mai 64, une éruption sur la main droite traitée par les sulfamides s'est étendue aux membres.

4 mois plus tard, l'éruption était à son maximum sur les parties exposées à la lumière.

En mai 65, il présente un gonflement du visage et une éruption qui s'étendit sur le corps et 6 mois plus tard, l'infiltration atteignait la tête, le nez et la main droite (il perdit la main gauche dans un accident de tir).

Le traitement a consisté en corticoïdes généraux, antibiotiques, chloroquine (qui provoqua une éruption urticarienne étendue). Une courte cure de méthotrexate et un traitement local ont peu influencé l'état cutané.

A l'examen on constate un épaississement de tout le visage, surtout marqué sur le front avec des rides profondes, épaisses, verticales. Au niveau du cou, la peau est épaissie avec exagération des plis cutanés et une éruption érythémato-

papuleuse s'étend jusqu'aux épaules et vers le dos.
Le dos de la main droite présente également un épaississement nodulaire qui s'étend au-delà du poignet et s'estompe en papules sur l'avant-bras.

Une éruption papuleuse éphémère est parfois notée sur le tronc.

Examens complémentaires

- La numération globulaire
- L'examen des urines
- Le test de Waaler-Rose
- Les radiographies du thorax,
  " des mains,
  " des pieds,
  " des bras,
  " des jambes,
- Le repas baryté,
- La recherche de porphyrines dans le sang, les urines, les fèces,
- La ponction sternale

n'ont pas montré d'anomalie significative.

- Il n'a pas été mis en évidence de cellules de Sézary dans le sang.
- La recherche de cellules L.E. est négative.
- L'électrophorèse montre une légère diminution de l'albumine.

Histologie

Une biopsie du visage (17.1.66) montre un dense infiltrat de cellules polymorphes à tous les niveaux du derme, s'étendant aussi par endroits à la partie supérieure de l'hypoderme.

Il existe une fibrose diffuse et une destruction des follicules pileux.

Par endroits, les cellules mononucléées de l'infiltrat ont un aspect normal mais on voit un certain nombre de cellules réticulaires atypiques.

En un ou deux points, l'épiderme est envahi par des mononucléaires.

Bien que l'existence de plasmocytes et d'éosinophiles ne soit pas discutée, il s'agit probablement plutôt d'une réticulose que d'un granulome inflammatoire (Dr E. WILSON-JONES).

Sur la biopsie du test à la lumière blanche, l'infiltrat est moins dense que sur les biopsies antérieures mais est encore suspect d'une réticulose.

Les tests monochromatiques (Dr MAGNUS) donnèrent une réponse papuleuse anormale aux longueurs d'onde comprises entre 260 et 600 mμ . La sensibilité est maxima entre 280 et 320 mμ . Elle s'étend au spectre visible à 600 mμ mais est moins intense. Les tests répétés à la lumière blanche donnèrent lieu à un érythème.

o

OBSERVATION n°2 (IVE - MAGNUS - WARIN et WILSON-JONES)

G.J... homme âgé de 62 ans - fonctionnaire.

Histoire récente -

Depuis 1961, éruption sur les parties découvertes, l'été.
En janvier 1965, visage uniformément rouge et infiltré avec ectropion et éruption généralisée érythémato-papuleuse sur les parties couvertes.

Une érythrodermie se développe à plusieurs reprises nécessitant des soins attentifs avec 11 récidives dans les 2 années suivantes.

Le malade tente de se suicider à 2 reprises.

Examen -

Durant la période d'observation, l'éruption érythémato-papuleuse fut pratiquement constante atteignant tous les ter-

ritoires cutanés à l'exception des aines.

La peau du visage était fortement épaissie, ridée et excoriée au-dessus de la limite du col de chemise.

L'érythème était d'une teinte violet foncé. On ne retrouvait pas de prise médicamenteuse (chlorpromazine).

Les patch-tests ont été pratiqués avec de nombreux composés mais les résultats furent discutables en raison d'une intense réactivité qui rendit impossible toute évaluation précise.

Etude de la sensibilité à la lumière :

Les tests d'irradiation monochromatique ont été faits de 260 à 700 nm - Le seuil érythémal à :

260 nm	était autour de	4.6
280 -	inférieur à	6.0
300 -	-	9.5
307-5	-	13.7
320 -	200 mw sec/cm2	

La sensibilité seuil à la plupart des longueurs d'onde n'a pu être pratiquée par manque de temps.

Des réactions érythémateuses se sont aussi produites de 340 à 400 nm.

A 340 nm, le seuil érythémal était de 290
360 nm, " " 377
380 nm, " " 427 mw sec/cm2

Cependant à 400 nm, il s'est élevé autour de 52 w sec/cm2.

Une exposition à la lumière blanche confirma que ce patient était sensible aux U.V. élevés et aux radiations visibles. 2 jours d'exposition de 2' suivis d'un 3e de 10' entraînèrent un érythème sévère et un oedème d'une durée supérieure à 3 jours.

Histologie -

2 biopsies de lésions du visage montrèrent un dense infiltrat qui occupait la majeure partie du derme et atteignait l'hypoderme par endroits.

Les cellules étaient surtout de la série lympho réticulaire mais on trouvait aussi quelques plasmocytes, des éosinophiles et parfois des cellules géantes.

L'épiderme était épaissi mais spongiose et parakératose étaient modérées.

Une biopsie d'une lésion digitale montra un infiltrat périvasculaire modérément dense composé surtout de mononucléaires. Par endroits, des mononucléaires hyperchromatiques venaient envahir la moitié inférieure de l'épiderme un peu acanthosique et spongieux.

Sur d'autres biopsies, l'infiltrat était beaucoup moins marqué et l'impression d'ensemble était celle d'un processus eczémateux chronique.

Le diagnostic de réticulose fut d'abord envisagé en raison d'une hyperplasie importante de cellules lympho-réticulaires en particulier sur les prélèvements faciaux et de la présence d'une petite proportion de cellules hyperchromatiques de grande taille.

Traitement -

La prednisone et la chloroquine aux doses habituelles restèrent sans effet et la photo-sensibilisation se poursuivit.

o

OBSERVATION n°3 - (IVE et Coll.)

Homme âgé de 60 ans - Ingénieur électricien.

Histoire de la maladie -

En août 1965, il développa une éruption sur le visage et le cuir chevelu, diagnostiquée dermatose séborrhéique. Malgré le traitement, celle-ci progressa jusqu'à l'érythrodermie épargnant seulement les grands plis de flexion. L'éruption était maxima sur les parties découvertes.

Examen -

A l'admission en 1966, il présentait une dermatose exsudative généralisée surtout intense au niveau des parties découvertes du cou. Les espaces interdigitaux étaient épargnés tandis que sur la face dorsale des poignents existaient des papules érythémateuses lichénoïdes. Des taches irrégulièrement réparties très pigmentées accompagnaient l'eczéma du tronc et elles persistèrent après atténuation des autres lésions. Il y avait quelques adénopathies superficielles et initialement une hépatomégalie modérée.

Les patch-tests aux allergènes communs, vioforme, pommades aux sulfamides et au tétrachlorosalicylanilide étaient négatifs.

Des photopatch tests au tétrachlorosalicylanilide, au tribromosalicylanilide, au trichlorocarbanilide, à l'hexachlorophène et au bithionol ont été pratiqués. Ils ont été irradiés à une "dose subérythémale" avec un arc à vapeur de Hg en quartz de Hanovre. Les résultats ont été négatifs.

Etude de la photosensibilité -

Des réponses érythémato-oedémateuses furent obtenues. Elles étaient identiques à celles retrouvées dans l'observation n°2 s'étendant de 300 à 500 nm. Le seuil érythémal approximatif à 300 nm était de 90 mw sec/cm2 mais la réactivité aux U.V. élevés était semblable à celle de l'observation n°2.

Les seuils érythémaux à :
350 nm
400 nm
500 nm
étaient respectivement autour
de 1200 nW/sec/cm^2, 3000 et 80,00 mV/sec/cm^2.

Les doses provoquant une réponse érythémato-oedémateuse étaient habituellement 3 fois plus élevées que celles nécessaires pour obtenir le seuil érythémal.

Les tests à la lumière blanche n'ont pas été faits.

Histologie -

Des biopsies ont été faites sur le visage et les coupes ont montré un épaississement épidermique et une petite spongiose et parakératose comme dans une réaction eczémateuse chronique. Il y avait cependant un infiltrat lympho-histiocytaire, disproportionnellement dense dans la partie supérieure du derme alors que quelques groupes de grandes cellules hyperchromatiques envahissaient l'épiderme.

Evolution et traitement -

Une nette amélioration survint lorsqu'on plaça le malade dans une pièce obscure. Par contre, il rechuta rapidement à la lumière naturelle et à celle des tubes fluorescents. Le malade pensa qu'il pourrait mieux tolérer les lampes à filaments de tungstène que la lumière fluorescente mais sa photosensibilité persista. Il mourut de pneumonie en octobre 67 (pas d'autopsie).

°

OBSERVATION n°4 - (IVE et Coll.)

S.C.G.. - sujet masculin, 44 ans, porcher.

Histoire de la maladie -

Le malade a été atteint d'un eczéma intermittent pendant 30 ans. Une poussée plus sévère en 1964 apparut après un traitement par sulfamides et corticoïdes généraux.

En 1965, une éruption se développa sur la main droite (la main gauche ayant été amputée à la suite d'une blessure de balle). 2 mois plus tard, une dermatose exsudative atteignit les bras, le visage, le nez, les creux poplités et les plis fessiers. Dès lors, l'éruption prédominant sur les parties découvertes persista en dépit des nombreuses hospitalisations.

Examen -

La peau exposée à la lumière était très épaissie, ridée et saillante au niveau des placards. Après 2 à 3 semaines de soins en lumière atténuée, l'épaississement et les sillons diminuèrent. Aucune autre anomalie physique ne fut notée en dehors d'une hypertension artérielle.

Explorations -

Des patch-tests ont été effectués à des composés variés y compris aux matières alimentaires et aux produits chimiques manipulés dans le travail.

Des applications de Sulfamides à 5 %, de Tétracyclines à 1 % et de Riboflavine à 1 % en paraffine molle donnèrent des réponses positives après irradiation U.V. mais leur signification fut douteuse. Ces 2 dernières substances étaient présentes dans les nourritures pour animaux manipulées au travail mais il n'y avait pas de corrélation entre les poussées de l'éruption et l'exposition à ces produits.

Etude de la photosensibilité -

Le seuil érythémal à 300 nm était approximativement de 27 mw sec/cm2 mais on obtint des réactions érythémato-oedémateuses de 300 à 600 nm.

La sensibilité aux grandes longueurs d'onde U.V. et aux radiations visibles était identique à celle des observations 2 et 3. Le seuil érythémal à 360, 500 et 600 nm était respecti-

vement autour de 1000, 25,000 et 75,000 mw sec/cm2.

A chaque longueur d'onde, le seuil apparent pour une réponse érythémato-oedémateuse était soit le même que le seuil érythémal, soit multiplié environ par 3. Après 2 jours d'exposition de 5' chacun à la lumière blanche, il se produisit une réponse érythémato-oedémateuse.

Histologie -

Une biopsie du front montra un dense infiltrat s'étendant dans la totalité du derme épaissi et atteignant par endroits la partie supérieure de l'hypoderme.

Les cellules étaient le plus souvent de la série lymphoréticulaire mais une petite proportion d'éosinophiles, de plasmocytes et quelques cellules géantes étaient aussi notés. Vers la surface, quelques lymphocytes avaient un noyau hyperchromatique assez volumineux. Le collagène dermique était désorganisé et hyalinisé par endroits. L'épiderme était irrégulièrement épaissi avec une parakératose et une spongiose modérées.

Quelques follicules étaient épaissis et déformés. Par endroits, des lymphocytes infiltraient l'épiderme et l'épithélium folliculaire.

Bien que l'impression d'ensemble fut celle d'une réaction granulomateuse chronique, la présence d'une petite proportion de grands mononucléaires, l'extension de l'infiltrat et l'envahissement épidermique simulaient une réticulose.

Les 2 premières biopsies sur les bras montraient moins d'infiltrat :

- L'une faisait penser à une réaction eczémateuse chronique dans laquelle l'infiltrat dermique était inhabituellement dense.

- L'autre montrait un infiltrat de cellules mononucléées dans le corps papillaire et moins de réaction épidermique. Ces mononucléaires d'aspect typique étaient disposés irrégulièrement autour des vaisseaux papillaires et quelques uns envahissaient la partie inférieure de l'épiderme. Ces altérations

se rapprochaient beaucoup de celles trouvées dans une éruption pré-hématodermique.

Une biopsie fut aussi pratiquée à partir d'une réaction expérimentale à la lumière blanche et montra une réaction lymphocytaire marquée et un oedème de la moitié supérieure du derme. Les vaisseaux étaient dilatés et l'épiderme présentait un aspect de spongiose diffuse.

Traitement -

Les stéroïdes oraux atténuèrent l'éruption mais furent médiocrement tolérés et durent être interrompus. Ni le méthotrexate oral interrompu en raison de l'apparition d'une ulcération de la cavité buccale, ni les rayons W (400 R à 50 kv) sur le dos de la main droite ne constituèrent un remède efficace. Il fut impossible d'améliorer l'état cutané pendant le printemps et le début de l'été 1966, et en juillet 1969 le malade eut une dépression nerveuse due à la crainte injustifiée d'un cancer viscéral et se suicida.

A l'autopsie, en dehors des effets du suicide, on trouva une broncho-pneumonie subaiguë, une petite infiltration lymphocytaire et éosinophilique des espaces-porte du foie et des altérations non spécifiques des ganglions lymphatiques et de la rate. La peau comportait des altérations identiques à celles trouvées sur les premières biopsies.

°

OBSERVATION n°5 - (IVE et Coll.)

Sujet masculin - 61 ans - retraité - malade du Dr.R.E.BOWERS

Histoire clinique -

Abcès ischio-rectal en 1965 traité par P.A.S. et I.N.H en raison de la suspicion d'une tuberculose.

2 mois plus tard, ictère attribué au P.A.S., persistant malgré les corticoïdes généraux.

En mars 1966 : apparition d'une éruption squameuse sèche des parties découvertes et généralisation pendant l'été. Mauvaise réponse aux corticoïdes locaux et généraux.

Examen -

A l'admission en 1967, tout le corps était uniformément rouge et infiltré en dehors des plus cruraux et axillaires.

Après 2 semaines de soins à la lumière atténuée, on nota une amélioration sur les parties couvertes mais les lésions érythémato-oedémateuses de la tête, du dos des mains et les bandes linéaires sur le dos des doigts persistèrent.

Etude de la photosensibilité -

Des explorations complètes ne purent être pratiquées mais on obtint des réponses anormales érythémato-oedémateuses de 300 à 500 nm. Le seuil érythémal à 300 et 307-5 était inférieur à 10-0 mw sec/cm2. Des réponses marquées érythémato-oedémateuses furent obtenues à 320 et 380 nm, des réactions moindres à 400 et 500 nm. Une exposition d'une durée de 20' à la lumière blanche donna une réponse érythémato-oedémateuse.

Histologie -

Les coupes montrèrent un infiltrat modérément dense de cellules rondes dans le corps papillaire, sans aspect évident d'eczéma.

En raison de la prédominance de grandes cellules hyperchromatiques et de leur tendance à envahir l'épiderme, le diagnostic de mycosis fongoïde fut initialement suspecté.

o

OBSERVATION n°6 - (IVE et Coll.)

G.F.. Sujet masculin - 64 ans - Laboureur -
Malade du Dr D.A. DUTHIC.

Histoire de la maladie -

En 1959, antécédents d'érythrodermie pendant 11 mois. Peau normale jusqu'en 1964 puis dermatose érythémato-squameuse du visage, du cuir chevelu, du dos des mains et des avant-bras ayant duré 5 semaines. Récidive d'érythrodermie ayant nécessité 8 hospitalisations. Pas de rapport évident de l'éruption avec la lumière.

Examen -

En janvier 67, la peau couverte était xérodermique mais normale ailleurs. La peau du visage était épaissie, érythémateuse et ridée ; celle du cou aussi au niveau duquel il y avait une fine ligne de démarcation avec les parties couvertes. Le cuir chevelu était recouvert d'une éruption érythémato-squameuse.

Des placards érythémateux foncés parsemaient le dos des mains épargnant les espaces interdigitaux, moins marqués sur les avant-bras.

L'examen général révélait des adénopathies cervicales mais aucune autre anomalie.

Etude de la photosensibilité -

Des réactions érythémato-oedémateuses furent obtenues avec des radiations de 300 et 307,5 nm, le seuil érythémal étant respectivement autour de 2 et inférieur à 3 mw sec/cm2. Des réponses identiques furent aussi obtenues à 320, 360 et 400 nm mais il ne fut pas jugé opportun d'estimer la dose seuil. 2 jours consécutifs d'exposition à la lumière blanche de 20' chacun donnèrent un érythème sans oedème.
Un photopatch test au tétrachlorosalicylanilide fut négatif.

Histologie -

3 biopsies du visage, du cou et d'une main montrèrent un dense infiltrat lympho-réticulaire avec du tissu conjonctif en dégénérescence. Le diagnostic de mycosis fongoïde fut suspecté histologiquement.

Traitement -

La triamcinolone à raison de 2 mg/j contrôla partiellement l'éruption l'an dernier. Tranquillisants, chloroquine et 4 séances de rayons W 100 R sur le visage n'entraînèrent aucune amélioration.

°

OBSERVATION n°7 - (IVE et Coll.)

A.G.M.. Homme âgé de 68 ans - pompier retraité.

Histoire de la maladie -

Depuis 15 ans : dermatose squameuse du cuir chevelu
ongles fragiles
puis éruption des genoux et des coudes.

Le diagnostic de psoriasis fut confirmé par l'histologie. Il y a 2 ans et demi, l'éruption s'étendit et le malade fut traité par les corticoïdes oraux pendant 2 mois.

Durant les 18 derniers mois, l'éruption atteignit le tronc alors qu'elle persistait sur les parties exposées et fut aggravée par la lumière solaire.

Le malade a été vu pour la 1ère fois par R.P. WARIN en novembre 1966 et à cette époque il existait un érythème presque généralisé.

Des papules et des placards parsemaient ces surfaces, saillants et très infiltrés. Aucun signe de psoriasis n'était alors noté mais paumes et plantes étaient généralement hyperkératosiques.

En 1966, le malade fut hospitalisé pendant environ 9 mois. Le déclenchement de l'éruption était en grande partie provoqué par la lumière solaire : 2 à 3 jours après l'exposition, des papules saillantes et des placards sur une base érythémateuse ap-

parurent et régressèrent en 2 à 3 semaines.

La lumière solaire à travers une vitre eut le même effet lorsque le lit du malade était près de la fenêtre de la salle, le côté exposé près de la fenêtre étant le plus touché.

En 1967, le malade présenta 2 thromboses coronariennes et développa une parésie du pied gauche (de cause inconnue). Il se remit de celles-ci et aucune autre anomalie ne fut trouvée.

Etude de la photosensibilité -

Des réponses érythémato-oedémateuses furent obtenues à quelques longueurs d'onde UV, le seuil érythémal et la réponse anormale étant approximativement les mêmes. A 300 et 307,5 nm, il était respectivement de 67 et 100 m w sec/cm2. Une réponse anormale identique fut obtenue à 340 nm, le seuil étant de 3000 m w sec/cm2. Mais à 310 ou 320 nm, avec les expositions utilisées ou à des longueurs d'onde plus grandes que 340 nm, aucune réaction ne fut notée. Les tests à la lumière blanche furent négatifs.

Histologie -

7 biopsies ont été pratiquées depuis novembre 1966.
4 du tronc et des membres montrèrent essentiellement les mêmes aspects à savoir un corps papillaire comportant un infiltrat de petites cellules arrondies prédominantes. L'infiltrat était réparti de façon diffuse sous l'épiderme mais tendait à être le plus souvent périvasculaire. Quelques lymphocytes étaient un peu grands avec des noyaux foncés. Çà et là, ceux-ci envahissaient la partie inférieure de l'épiderme et parfois l'aspect d'abcès de Pautrier était simulé de près. Sur 2 coupes, il existait une petite atrophie et une hyalinisation de la partie supérieure du tissu conjonctif dermique suggérant un processus poïkilodermique. 2 biopsies du visage montrèrent un infiltrat granulomateux plus extensif.

L'hypothèse d'une prériticulose évoluant vers un mycosis fongoïde fut initialement envisagée.

Traitement -

Une cure de cyclophosphamide ne donna aucun résultat. Les corticoïdes oraux et locaux à des époques variées entraînèrent une légère amélioration. Les mesures les plus efficaces ont consisté dans l'éloignement de la lumière, en particulier solaire.

o

OBSERVATION n°8 (IVE et Coll.)

A.D... Homme de 65 ans - Conducteur de bus - patient du Dr A. AITKEN ROSS

Histoire de la maladie -

Poussées de photosensibilisation du visage, du nez et des mains en juin de chaque année depuis 25 ans, s'atténuant spontanément après 2 semaines environ. Mais en juin 1966, l'éruption persista et se généralisa. Au bout de 10 semaines d'hospitalisation sous corticoïdes généraux, le malade fut transféré à l'hôpital St-John pour étude de la photosensibilité.

Examen à l'entrée -

Il mit en évidence un épaississement de la peau au niveau de la tête et du cou, un érythème, des papules et une exagération des plis cutanés. Des placards lichénifiés épais furent notés sur le dos des mains et des papules fermes, lichénifiées sur les avant-bras, le dos et les épaules. Les parties couvertes étaient uniformément érythémateuses sauf dans les grands plis de flexions. Le malade resta sous corticoïdes généraux pendant plus de 7 mois et fut à nouveau hospitalisé à la fin de 1967. Traité en salle pendant 6 semaines sans résultats, il s'améliora après confinement dans une chambre obscure pendant 14 jours.

Etude de la photosensibilité -

Le seuil érythémal minimum à 300 et 307,5nm était respectivement de 75 et autour de 100 mw sec/cm2. Des réponses

érythémato-oedémateuses furent aussi obtenues avec ces longueurs d'onde et la dose seuil pour cette réponse anormale était la même que la dose érythémale minimum. Des réponses anormales identiques furent obtenues à 320 et 360 nm après des doses d'environ respectivement 1000 et 2000 mw sec/cm2. 2 doses consécutives journalières de 20' chacune donnèrent un érythème sans oedème.

Histologie -

2 des 4 biopsies montrent un épaississement épidermique comme dans une lichénification mais avec un dense infiltrat dermique lympho-réticulaire disproportionné. Les 2 autres biopsies mirent en évidence un collagène hyalinisé et un infiltrat dermique modérément dense, suspect d'une éruption pré-hématodermique.

Evolution -

Les poussées continuent à la lumière mais l'éruption est partiellement contrôlée par la Prednisone.

o

OBSERVATION n°9 - (IVE et Coll.)

F.S... Homme de 63 ans - Boucher -

Histoire clinique -

Malade antérieurement sain. En juillet 67 : apparition d'une éruption sur le cuir chevelu, le cou et le visage, diagnostiquée dermatose infectée séborrhéique.

Aucune action du traitement local.

Aggravation de l'état cutané puis hospitalisation 1 mois plus tard en érythrodermie généralisée mais épargnant les plis de flexion.

L'éruption persista après 2 semaines de traitement local. A la suite d'une nouvelle poussée, il fut traité par les corti-

coïdes généraux et l'éruption sur les parties couvertes persista. En décembre 1967 apparut une éruption très figurée sur les parties exposées mais le patient n'avait pas remarqué d'aggravation par la lumière solaire. Une photodermatose due au tétrachlorosalicylanilide contenu dans le savon qu'il utilisait depuis plusieurs années fut suspectée. Les corticoïdes généraux furent interrompus et il fut admis pour de nouvelles investigations en janvier 1968.

Examen -

L'examen montrait une éruption érythémato-squameuse diffuse importante du visage, du cuir chevelu, des oreilles et du nez. Aucune différence évidente entre les parties couvertes et plus exposées de la tête et du visage mais une ligne séparait la peau exposée du cou de l'aspect normal de la peau couverte. L'érythème était intense sur le dos des 2 mains mais épargnait les paumes et les espaces interdigitaux et tendait à s'effacer à proximité des avant-bras. Des médaillons résiduels d'eczéma étaient notés sur les faces latérales des fesses, des mollets et des cuisses.

Etude de la photosensibilité -

On obtint des réponses érythémato-oedémateuses à toutes les longueurs d'onde de 300 à 360 nm. Les longueurs d'onde plus grandes ne furent pas testées. Le seuil érythémal et le seuil pour une réponse oedémateuse à 300 et 307,5 nm étaient tous les 2 autour de 3 mw sec/cm2. Les seuils à 320 et 360 nm ne furent pas déterminés en raison d'un manque de temps, mais se plaçaient respectivement au-dessous de 700 et 5000 mw sec/cm2.

Il se produisit une réponse érythémato-oedémateuse à la lumière blanche après une exposition de 20'.

Histologie -

2 biopsies montrèrent un infiltrat de cellules mononucléées cantonné au corps papillaire. Aucun diagnostic précis ne fut possible. Les aspects histologiques étaient compatibles avec un processus eczémateux chronique ou une éruption préhématodermique.

Traitement et évolution -

Aucune amélioration notable ne se manifesta depuis l'arrêt du savon il y a 5 mois. De nouvelles poussées survinrent sur le visage et les mains. Le traitement corticoïde général a été repris sans beaucoup de profit.

OBSERVATION n°10 - (IVE et Coll.)

R.B.C. Homme de 50 ans, surveillant et aubergiste
Malade du Dr M.A. SMITH

Histoire clinique -

Ce patient est atteint d'un psoriasis sévère et extensif depuis 1946. Des réactions opposées aux UV furent notées en 1964 et 1966. En décembre 1964, il présenta une éruption aiguë érythémato-papuleuse du tronc et des papules infiltrées colorées sur le visage, le cou et les mains.

On retrouvait une histoire antérieure de prise de Phénergan mais le patient n'en prenait plus depuis 1962.

Examen -

Le malade a été vu par E. WILSON-JONES et I.A. MAGNUS lors d'une réunion de la Société Anglaise de Dermatologie de l'est à Colchester en 1968.

A cette époque, le psoriasis était relativement discret et l'aspect clinique était celui de placards et de papules infiltrées lichénoïdes pourpres sur le dos des mains et des doigts. Des placards et des papules identiques quoique plus érythémateuses étaient disséminées sur le nez et le visage. A cette date, les parties couvertes étaient normales en dehors de plaques de psoriasis.

Etude de la photosensibilité -

On obtint une réponse érythémato-oedémateuse de 260 à 400 nm et un érythème sans oedème de 425 à 500 nm. La lumière blanche donna une réaction érythémateuse après une exposition unique de 3'.

Histologie -

Sur 2 des 3 biopsies, les aspects évoquaient un eczéma chronique. Cependant par endroits, l'infiltrat était dense et quelques mononucléaires envahissaient l'épiderme. Une biopsie d'une lésion lichénoïdes d'un doigt montrait une acanthose très irrégulière avec seulement un petit infiltrat.

Traitement et évolution -

Le psoriasis a été totalement contrôlé par le méthotrexate. Ce médicament cependant n'influença pas la photosensibilité et seul le confinement dans une chambre obscure entraîna une amélioration. Les lésions ont été partiellement contrôlées par la cortisone. L'auberge s'est équipée d'un éclairage fluorescent et le malade pense que celui-ci a aggravé son état cutané.

°

OBSERVATION n°11 - (IVE et Coll.)

A.F.. Homme de 60 ans - Concierge

Histoire de la maladie -

Le malade présente une éruption faciale au début de 1964 aggravée par l'exposition à la lumière mais la protection de la lumière des parties exposées n'entraîna pas de régression de l'éruption. Visage, cuir chevelu, nuque et dos des mains s'épaissirent. 6 poussées d'érythrodermie ont eu lieu en 4 ans.

Explorations -

Les photopatch tests au tétrachlorosalicylanilide, tri-

bromosalicylanilide, trichlorocarbanilide, bithionol et hexachlorophène utilisant un arc à vapeur de Hg en quartz pour l'irradiation avec une dose subérythémale furent négatifs.

Ces nouveaux composés furent testés par irradiation aux tubes de lumière noire.

Avec des lampes à 30 cm de la peau, l'exposition a été faite à une triple série de patch tests, l'une des séries n'étant pas irradiée, l'autre recevant 2' d'exposition et la dernière 20' de lumière noire.

Les surfaces cutanées non traitées avec ces composés reçurent aussi ces 2 doses. Il n'y eut pas de différence entre la peau traitée et non traitée. Les 2 réagirent de la même façon avec érythème bien que la plus longue exposition donna lieu à une réaction plus sévère. Les patch tests non irradiés furent négatifs.

Etude de la photosensibilité -

Une réponse érythémato-oedémateuse fut obtenue de 300 à 425 nm et seulement un érythème à 450 nm.

Les valeurs du seuil érythémal sont notées dans le tableau ci-dessous :

Longueurs d'onde en nm	Seuil érythémal approximatif en mw sec/cm2	Seuil approximatif pour une réponse oedémateuse en mw sec/cm2
260	3.0	3.0
300	20.0	20.0
307.5	25.0	25.0
320	900	900
340	4 000	4 000
360	700	seuil érythémal x 10
380	2 500	- x 3
400	3 500	- x 3
425	10 000	- x 3
450	750 000	non recherché
500 } 600 } 700 }	non recherché	non recherché

Le pic de sensibilité aux UV les plus grands et au spectre visible paraît se situer à 360 nm. L'exposition à la lumière blanche pendant 10' fut négative mais produisit un érythème après une nouvelle exposition de 30'. Une exposition ultérieure de 30' donna lieu à une réponse érythémato-oedémateuse.

Histologie -

Sur 4 biopsies, 3 montrèrent un infiltrat lympho-réticulaire inégal dans le corps papillaire avec peu ou pas d'épaississement épidermique. La dernière biopsie montra une image d'eczéma.

Traitement et évolution -

L'état cutané est partiellement contrôlé par la prednisone orale et les corticoïdes locaux. La thérapeutique par les rayons W n'entraîna aucune amélioration. Le malade est atteint de poussées de dépression sévère et a bénéficié des drogues psychotropes.

OBSERVATION n°12 - (BROWN, LANE et MAGNUS)

G.H.. Homme âgé de 58 ans

L'aspect histologique d'une biopsie du cou confirme le diagnostic clinique (Dr E. WILSON-JONES).

Les photopatch tests avec une exposition subérythémale à une pression moyenne d'arc à vapeur de Hg en quartz sont négatifs aux tétrachlorosalicylanilide, tribromosalicylanilide, trichlorocarbanilide, hexachlorophène et bithionol.

Les résultats des tests d'exposition aux tubes fluorescents et des irradiations monochromatiques sont résumés dans les 2 tableaux suivants. Les résultats avec filtres montrent que l'émission 365 nm à partir des tubes fluorescents est photosensibilisante.

Résultats des tests d'irradiation à des sources variées :

Lampes	Seuil érythémal minimum en mw sec/cm2
Atlas-lumière blanche fluorescente, 20 w x 8	85
Thorn-lumière bleue fluorescente, 20 w x 8	300
Philips - fluoresc. TL/08 20 w x 8	100
Tungstène 150 w	> 19,000

Atlas lum.blanche fluorescente, 20 w x 8 + filtres		Réponse à 120' d'exposition
sans filtres	OG 530(50% transmission 528 nm)	négative
	OG 420 (50% transmission 428 nm)	négative
Filtre d'interférence (max. de transmission 400 nm)		négative
Filtre d'interférence (max. de transmission 365 nm)		érythème

Résultats des tests d'irradiation monochromatique

Longueurs d'onde	Seuil érythémal en mw sec/cm2
260	0,34
280	0,25
300	0,10
320	0,10
340	11,0
360	56,0
380	450
400	680
450	4,500
500	>25,000
600	>34,000

o

OBSERVATION n°13 - (BROWN - LANE et MAGNUS)

R.G... Homme de 55 ans - Chef de cuisine

Ce malade est atteint d'une dermatose sévère depuis 3 ans.

Il pensait que l'éclairage fluorescent aggravait son état cutané. Le diagnostic d'actino réticulose fut confirmé par la biopsie.

Les photopatch tests aux mêmes substances que dans l'observation n°12 furent négatifs.

Les tests monochromatiques en novembre 68 donnèrent des résultats identiques à ceux des observations n° 11 et n° 12.

Les réactions anormales spectrales à type de réponse érythémato-oedémateuse s'étendaient de 300 à 380 nm.

A 300 nm, le seuil érythémal était approximativement de 0,4 mw sec/cm2,
A 320 nm, autour de 28 mw sec/cm2
A 360 nm, " 260 "

L'exposition aux tubes fluorescents blancs donna lieu à une forte réaction érythémato-oedémateuse apparaissant en premier lieu 8 h après l'irradiation après une exposition de 2' seulement. Il s'agissait d'une dose dans la région de 300 mw sec/cm2 nettement supérieure au seuil érythémal minimum.

L'irradiation à travers les 4 filtres avec les tubes fluorescents blancs était négative sauf à travers le filtre d'interférence 365 nm qui donna lieu à un érythème important.

Nous pensons que ce malade puisse réagir aux "lignes" 313 et 365 nm des tubes fluorescents blancs sur la vue des résultats des tests d'irradiation monochromatique.

o

OBSERVATION n°14 - (JENSEN et SNEDDON)

F.B.., âgé de 72 ans était un jardinier retraité sans passé dermatologique et sans antécédents de prise médicamenteuse.

En 1959, une éruption érythémateuse et suintante se développa au niveau de la partie basse du cou et s'étendit au visage, au tronc et aux membres.

Une récidive identique apparut 4 ans plus tard avec érythème et oedème du visage.

Le malade fut hospitalisé à plusieurs reprises.
Il avait constaté lui-même l'aggravation de sa dermatose à la lumière vive ou à la lumière solaire.

En 1969 s'installa une difficulté à la miction avec les symptômes typiques d'une obstruction urétrale.

L'examen montra alors une induration de la face dorsale de la racine de la verge. Endoscopie, dilatation urétrale et biopsie furent pratiquées et les altérations histologiques furent alors interprétées comme étant compatibles avec le diagnostic de maladie de la Peyronie. Les troubles urinaires persistè-

rent et au début de 1970, une masse nouvelle fut constatée dans la région inguinale gauche. La biopsie mit en évidence un réticulosarcome.

Examen -

Depuis 1965, il existe une érythrodermie avec une petite desquamation, plus marquée sur les parties exposées à la lumière. On remarque un épaississement papuleux du visage, de la partie basse du cou, des mains et des avant-bras avec exagération des plis cutanés. On peut noter lors des poussées un gonflement des paupières. Le tronc et les parties couvertes du corps présentent une fine pigmentation réticulée.

La T.A. est à 12-5,5.
Il existe un oedème modéré de la cheville.
Foie et rate ne sont pas palpables.
On note une induration très ferme de la base et de la partie proximale de la verge sur sa face dorsale.
Une masse irrégulière et dure existe dans la région inguinale gauche.

Evolution et traitement -

La prednisolone par voie orale commencée en 1965 fut continuée et complétée par l'ACTH.

La betaméthasone locale fut aussi utilisée.
On se rendit compte qu'il était nécessaire de placer le malade dans un coin sombre de la salle pour éviter une poussée. Une irradiation par le cobalt des masses inguinales et de la verge entraîna une nette amélioration mais une fistule scroto-urétrale se développa au lieu de la biopsie et persista. Des infections urinaires répétées nécessitèrent un traitement. L'oedème de la cheville répondit aux diurétiques.
Le patient fut confiné dans une pièce obscure.

Examens complémentaires -

Numération globulaire
Recherche de porphyrines
et tests d'exploration hépatiques sont normaux.

Histologie -

Une biopsie d'une lésion papuleuse de l'avant-bras montre un amincissement épidermique et une atrophie. Il existe un dense infiltrat dermique constitué essentiellement de lymphocytes et d'histiocytes avec envahissement par endroits de l'épiderme par des mononucléaires foncés. Les cellules ont des noyaux ratatinés et échancrés mais il n'y a pas d'agglomération pour évoquer des abcès de Pautrier. Spongiose et parakératose ne sont pas évidentes.

Une biopsie du cou (30.1.68) met en évidence un aspect identique.

Une biopsie de la verge (14.5.68) montre un dense infiltrat polymorphe de cellules foncées avec prédominance d'histiocytes.

Une biopsie de la masse de l'aine (5.5.69) montre un infiltrat dermique de cellules de type histiocytaire anormales.

L'aspect est compatible avec un lymphome.

Les coupes pratiquées au niveau de l'induration de la racine de la verge montrent un tissu fibreux dense avec des groupes de cellules anormales identiques.

Etude de la photosensibilité -

8 tubes fluorescents parallèles (24 inch Atlas White 20 watts) furent employés dans une méthode identique à celle décrite par BROWN et coll. (1969).

Aucune réaction ne fut observée jusqu'à 8 h après l'irradiation. La lecture ne put être menée à bien jusqu'à 24 h. Les résultats ont été les suivants :

exposition de	1'	- Atlas 20 w x 8	négatif
	3'	.....	érythème
	10'	.....	érythème et oedème
	30'	.....	"

Filtres incorporés -

exposition de 60' - GG 375 (50% transmission 365nm)			: érythème léger
	400	400	érythème marqué
	420	420	négatif
	430	530	négatif

OBSERVATIONS n°15 à 23 (HEID et Coll.)

	Age	Sexe	Mode de début	Période d'état	Durée d'observation	Traitement
1	62	M	érythème des mains	érythrodermie grave avec photosensibilisation	2 ans érythème résiduel	Corticothérapie - Désensibisation UV
2	65	M	dermite du chêne	érythrodermie exfoliatrice avec photosensibilisation	2 ans érythème résiduel	éviction de l'allergène
3	69	M	dermite du chêne	érythème infiltré des parties découvertes avec dissémination sur le tronc	2 ans décès par suicide	désensibilisation UV
4	58	M	eczéma aigu des mains	érythème infiltré cyanotique des parties découvertes	1 an pachydermie séquelle	obscurité
5	60	M	eczéma des parties découvertes	érythrodermie oedémateuse et exfoliatrice grave	18 mois érythème infiltré résiduel	corticothérapie Endoxan Velbé
6	72	M	érythème solaire aigu	érythrodermie avec prédominance des lésions aux parties découvertes	2 ans dyschromie uitiligoïde séquelle	corticothérapie - désensibilisation UV
7	61	M	érythrodermie d'emblée	érythrodermie oedémateuse et exfoliatrice	18 mois décès par insuffisance surrénale	corticothérapie
8	83	M	dermo-épidermite des jambes	érythrodermie exfoliatrice	5 ans rechutes continues	corticoïdes méthotrexate
9	66	M	dermite de contact du tronc (ceinture de caoutchouc)	érythrodermie exfoliatrice	15 mois infiltration cutanée persistante	éviction de l'allergène

N°	DEM secondes (Saidman)	Nature de la réaction (Saidman)	Tests épicutanés	Test de Shelley
1 B.M	3"	réaction oedémateuse violente précoce avec poussées érythrodermiques	Collagénan +++	Collagénan +
2 O.H.	60	érythème papuleux local	Frullania ++	
3 D.F.	20	réaction oedémateuse locale	Frullania +++	
4 J.A.	30	réaction oedémateuse locale	Delta 3 carène + MBTH,TMTD+++ 4010Na, PBN+++	Phénergan + Largactil +
5 S.E.	30	réaction oedémateuse généralisée	Frullania ++ Phénergan +++	Phénergan + Largactil +
6 K.Ch.	10	réaction oedémateuse locale avec poussées focales	Frullania ++	
7 D.L.	60	érythème local	Phénergan +++ Largactil +++	Largactil -
8 B.X.			PPD,TMTD +++ MBTH,4010Na+++ Soudan III +++	
9 F.E.	20	érythème local intense	PPD,MBTH ++ Phénergan +	Procaïne +

OBSERVATION n°24 - (TEMIME et MARCHAND)

M.F.. André, cultivateur dans les Alpes de Provence, 39 ans, présente depuis 3 ans environ une éruption prurigineuse des parties découvertes ; des poussées érythémato-oedémateuses papuleuses, printanières et estivales, le gênent considérablement dans son métier, particulièrement exposé au soleil et entraînent même de l'insomnie.

Etude clinique -

Tout a commencé au printemps 1967, lors des premiers beaux jours, par l'apparition de placards érythémateux sur un avant-bras, s'étendant progressivement à l'autre avant-bras, puis aux mains et au visage. Les lésions persistent l'été, régressent en hiver et récidivent au printemps 1968. Il n'applique aucune thérapeutique de lui-même mais le prurit est tel qu'il consulte divers dermatologues dont les topiques améliorent un temps les lésions.

En mai 1969, une nouvelle poussée l'amène à consulter. Il présente une éruption érythémato-papuleuse très prurigineuse des parties découvertes :

- l'ensemble des téguments de la face est érythémateux ; au niveau du décolleté, des faces latérales du cou, au niveau de la nuque, existe un état de type "peau anserine" (élastose solaire).

- au niveau des régions temporo-malaires et nasogéniennes, l'éruption prend une disposition en vespertilio. Les lésions élémentaires sont des papules, plus ou moins irrégulières, isolées ou en placards de 3 à 15 mm de diamètre, assez nettes dans leur contour, à surface érythémateuse ; ces éléments papuleux donnent à la palpation une sensation d'infiltration oedémateuse. Certaines de ces papules, notamment au niveau des tempes, sont parfois ponctuées d'une excoriation pouvant laisser penser à l'existence antérieure d'une micro-vésicule ;

- les pavillons des oreilles et la nuque sont le siège de lésions semblables ;

- sur le dos des deux mains, existent de nombreuses lésions minuscules, légèrement papuleuses, centrées le plus souvent par un poil.

Le reste de l'examen est normal.

L'évolution de cette éruption est marquée par des poussées stéréotypées, sauf au niveau du dos des mains où les micropapules vont devenir kératosiques.

Les divers traitements par Nicobion puis Adényl ou Collagénan n'amènent qu'un soulagement temporaire du prurit ; la protection par des écrans solaires ne détermine qu'une régression très partielle de l'aspect papuleux.

Seule l'hospitalisation dans une chambre sans ensoleillement, imposée à ce malade par deux fois en mars 1970 et février 1971 pour la pratique d'examens complémentaires est très rapidement suivie d'une régression quasi totale de l'éruption.

Examens paracliniques -

Examens biologiques standard : G.R. : 4 300 000/4 500 000
G.B. : 10 200/ 9 100

Sidérémie : 136 γ

Etude des porphyrines et protoporphyrines (à plusieurs reprises)

coproporphyrines urinaires : 73 γ , 250 γ , 75 γ
uroporphyrines I : absence
III : 39 γ , absence, 10 γ
porphobilinogène : absence
protoporphyrines fécales : 300 γ par 24 heures ;
180 γ /g poids sec
protoporphyrines globulaires : 27 γ /100 ml ; 6 γ/100 ml
- plasmatiques: 2 γ /100 ml
fluorescence directe des hématies : négative deux fois

Tests cutanés :
- de Saidman : plus petite dose érythémateuse, 1 minute; 2 minutes
- à la tuberculine : ID négative à 10 U., 3 U., 1 U. (RF= 0)
- auto-sérum du malade : négative (après U.V.10 minutes: érythème)
- à la vitamine D3 : papule + (après UV 10 minutes: érythème, papule +)
- auto-sérum + vitamine D3 : ± (après UV 10 minutes : érythème, papule ++)

Examens microscopiques -

- cytologiques (cyto-scarification d'une papule malaire)
Les étalements montrent une population cellulaire riche et complexe associant :

- quelques cellules épidermiques basales et des mélanocytes
- des polynucléaires neutrophiles et éosinophiles, de rares mastocytes
- des cellules lymphoïdes, mûres et de morphologie normale ou d'aspect blastique dont le cytoplasme est fréquemment hyperbasophile (plasmocytiforme)
- de très nombreuses cellules réticulaires ; elles sont parfois normales, parfois de grande taille ; on y observe des noyaux quelquefois très volumineux, nucléolés ou tourmentés, aux limites des modifications morphologiques encore attribuables à un simple état réactionnel.

- histologiques conventionnels

Biopsie (dos, main) : épiderme recouvert par une couche épaisse de kératose ; exocytose discrète sans spongiose.
Dans le derme superficiel, les capillaires sont dilatés, leur endothélium est turgescent ; ils sont entourés d'un infiltrat lympho-histiocytaire assez dense.
Après coloration au P.A.S., on n'observe pas de dépôts P.A.S.+ dans le derme.

Biopsie de la région pré-auriculaire G : épiderme épaissi ; foyers de spongiose avec exocytose ; nombreuses vésicules contenant des cellules malpighiennes desquamées et des mononucléaires ; derme superficiel et derme moyen sont le siège d'un infiltrat massif constitué de lymphocytes et de cellules histiocytaires. On observe quelques rares mitoses mais on ne voit pas de monstruosité nucléaire. Présence de mastocytes péri-capillaires.

Biopsie du test aux U.V. (peau du dos) : épiderme irrégulier ; foyers d'exocytose avec spongiose et constitution de vésicules contenant des cellules malpighiennes desquamées et des mononucléaires. Dans le derme, les capillaires sont dilatés et entourés d'un infiltrat lympho-histiocytaire.

Biopsie de l'oreille droite : un infiltrat essentiellement lymphocytaire se voit dans le derme. Pas d'organisation folliculaire.

Biopsie de lésions papulo-cornées des mains : épiderme modérément hyperplasié avec une nette hyperkératose (orthokératosique). Pas de spongiose, pas d'exocytose. Couche basale sensiblement normale. Dans le derme, on observe un infiltrat lymphohistiocytaire modéré surtout péri-vasculaire. Quelques vaisseaux montrent un léger épaississement de leurs parois. L'épaississement de la paroi de la plupart des vaisseaux du derme est hyalin, il présente une forte réaction PAS + . On n'observe pas de dépôt de substance fortement PAS + autour des vaisseaux. On note dans les papilles dermiques une réaction PAS diffuse plus ou moins forte, par plages, autour de quelques vaisseaux.

Biopsie d'un élément papuleux de la joue droite : épiderme hyperacanthosique, petit foyer de parakératose avec exocytose à cellules mononucléées. Sur l'une des coupes, thèque remplie de mononucléaires. Le derme est infiltré massivement de lymphocytes et de cellules histiocytaires entre lesquelles la réticuline est abondante. Ces cellules ne montrent ni mitose, ni atypie nucléaire. Après coloration au PAS, on observe la présence d'un dépôt de substance PAS positive dans le derme, cette substance se colore d'autre part par l'orcéine.

-:-

ETUDE CLINIQUE

-:-

A la lumière des 5 observations du Service du Pr DEGOS et à partir des 24 observations de la littérature que nous avons colligées, les faits suivants peuvent être, semble-t-il, dégagés :

- Les cas publiés concernent tous des hommes, ce qui est assez surprenant, car d'autres photodermatoses, par exemple le prurigo actinique, prédominent dans le sexe féminin.

- L'âge des malades s'échelonne entre 44 et 83 ans :

. 16 fois l'affection apparaît entre 60 et 69 ans
. 4 fois entre 50 et 58 ans
. 4 fois à 72 ans
. 3 fois entre 44 et 50 ans
. 1 fois à 71 ans
. 1 fois à 83 ans

par conséquent, dans 26 cas sur 29, après 50 ans.

- La profession ne semble pas jouer un rôle prédominant puisqu'on ne retrouve un métier exposant particulièrement au soleil ou à la lumière que dans 5 observations (jardinier, cultivateur, vendeur sur marchés, éleveur de porcs, laboureur).

- Dans 4 cas d'IVE et Coll., l'actino-réticulose est survenue chez des sujets ayant un passé dermatologique :
. eczéma de type constitutionnel familial : 1 cas
. psoriasis : 2 cas
. érythrodermie d'étiologie inconnue 5 ans auparavant : 1 cas
Les antécédents d'éthylisme sont retrouvés dans de nombreuses observations (HEID).

- L'éruption débute sous forme de taches érythémato-squameuses qui s'étendent rapidement sur les zones exposées à la lumière : visage, cou, face dorsale des mains.

La teinte violine de l'érythème paraît assez caractéristique pour HEID.

- Les lésions sont nettement délimitées à la base du cou, mais moins nettement sur les avant-bras.

Le cuir chevelu peut être atteint alors que la région sous-mentonnière est dans la règle respectée.

- Plus ou moins précocement, l'érythème s'accompagne de lésions papuleuses. Ces papules réalisent les lésions élémentaires caractéristiques de la maladie : papules plus ou moins régulières, isolées ou en placards, de 3 à 15 mm de diamètre, assez nettes dans leur contour, à surface érythémateuse. Les éléments papuleux donnent à la palpation une sensation d'infiltration oedémateuse. Dans un certain nombre de cas, les petites élevures simulent des papules dysmétaboliques.

- L'infiltration cutanée est constante. La peau est épaissie, lichénifiée, dure et les sillons normaux sont accentués. Dans les cas sévères, les lésions confluent, envahissent les parties couvertes et font évoquer une hématodermie. Dans certaines formes particulièrement graves, IVE a décrit un épaississement monstrueux des plis cutanés du visage qui donnent selon cet auteur l'image classique de la pachydermopériostose d'A. TOURAINE. Certains de ces aspects évoquent d'ailleurs davantage le scléromyxoedème d'ARNDT-GOTTRON.

- Sur le dos des mains et des doigts, des bandes papuleuses lichénoïdes sont la règle.

- La desquamation est faite de squames très régulières, véritablement posées sur l'épiderme. Elle évoque celle que l'on rencontre au cours de la pellagre ou des érythrodermies exfoliatrices.

- Des épisodes érythrodermiques ont été observés chez plusieurs malades (IVE, DEGOS, HEID). A ce stade érythrodermique, l'érythème généralisé ne respecte que les plis de flexion.

- Dans un cas, IVE retrouve des plages de pigmentation et de dépigmentation sur le visage et le tronc.

HEID et Coll. signalent également de façon inconstante l'existence de curieux troubles de la pigmentation : sur le visage et le dos des mains, une hyperpigmentation de teinte violine, en éclaboussures confluentes avec des taches achromiques défiant toute systématisation morphologique. Ces troubles pigmentaires débordent plus rarement sur les parties couvertes des bras, des cuisses et du tronc.

DUPRE et DEBARRE, à propos d'une observation, retrouvent aussi des troubles de la pigmentation et insistent sur l'importance de la mélanogénèse donnant au visage un aspect noir très inhabituel, et la présence de taches achromiques en confetti sur le visage et les joues.

- Le reste de l'examen clinique est normal : pas d'hépato-splénomégalie, pas d'adénopathies sauf pour HEID et Coll. : importantes adénopathies axillaires et inguinales.

R. DEGOS & coll. ont noté dans leur première observation des micropolyadénopathies mais leur structure histologique était celle d'une adénite subaiguë non spécifique sans signe de prolifération tumorale.

Les biopsies ganglionnaires figurant dans les observations publiées ne montrent qu'une hyperplasie réticulaire ou une image de réticulose lipomélanique non spécifique sans signes d'hématodermie. La lymphographie, lorsqu'elle a été pratiquée, a toujours été normale.

ETUDE HISTOLOGIQUE

-:-

Tous les malades qui ont été étudiés ont subi de nombreuses biopsies cutanées.

L'examen histologique qui est l'élément caractéristique de cette photodermatose met en évidence un infiltrat dermique dense. Cet infiltrat siège surtout dans le derme superficiel sous forme d'une bande continue ou discontinue, à prédominance périvasculaire. Il envahit le derme moyen et, dans certains cas, la graisse hypodermique en coulées périvasculaires ou périsudorales. Il contracte surtout des rapports particuliers avec l'épiderme. On constate en effet une exocytose toujours franche bien que la partie massive des infiltrats ne soit pas en contact avec la basale dont elle reste séparée par une bande irrégulière de conjonctif lâche, très vascularisé, riche en éléments fibro-histiocytaires.

Cette exocytose se fait soit sous forme de cellules isolées, par petites flammèches péricapillaires, soit parfois sous forme de petites thèques non spongiotiques simulant en tous points les micro-abcès de Pautrier.

Du point de vue cytologique, l'infiltrat est constitué avant tout de cellules réticulo-histiocytaires ou lymphocytaires. Cependant, dans certains cas, il existe un net polymorphisme avec des éosinophiles plus abondants dans les petits infiltrats péricapillaires du derme moyen, des mastocytes surtout dans les papilles congestionnées et dans la bande sous-épidermique, des plasmocytes bordant le plus souvent la limité inférieure des infiltrats. Certains auteurs ont également retrouvé des macrophages bourrés de débris nucléaires ou de pigment mélanique, des cellules géantes bi ou trinucléées. Des monstruosités nucléo-cytoplasmiques et des mitoses sont assez rarement notées. Selon IVE, elles n'affectent jamais plus de 10 à 15 % des éléments cellulaires.

HEID et Coll. insistent sur la réaction conjonctivo-vasculaire observée dans leurs cas : la bande d'infiltrat est très souvent perforée verticalement par des néo vaisseaux "en chandelier" ou elle est dissociée par des travées obliques de collagène fibreux. Quand cette réaction est intense, l'infiltrat est à prédominance réticulo-histiocytaire, le réseau élastique disparaît et le réseau grillagé de réticuline devient très dense. Cette pénétration conjonctivo-vasculaire de l'infiltrat peut s'accompagner, à ce stade, d'une discrète atrophie épithéliale.

Le problème diagnostique de ces lésions est donc avant tout celui des hématodermies malignes. Cependant, la disposition de l'exocytose plus souvent en éléments isolés qu'en thèques, le peu d'anomalies cytologiques et de mitoses permettent parfois de les distinguer. IVE évoque également le diagnostic de maladie de Hodgkin quand on retrouve de grandes cellules réticulaires et une atteinte hypodermique. L'absence de cellules de Sternberg élimine cette hypothèse. Soulignons que sur les 9 cas de HEID, 5 fois le diagnostic posé avait été celui d'inflammation cutanée granulomateuse chronique en raison des caractères suivants :

- acanthose régulière avec parakératose fréquente de surface
- monomorphisme de l'infiltrat, plus volontiers histiocytaire macrophagique et lymphocytaire
- topographie de l'infiltrat, s'éloignant de la basale, et mal limité en profondeur.
- réaction fibro- vasculaire cicatricielle du derme superficiel dissociant l'infiltrat en nodules périvasculaires denses
- absence de cellules hyperchromatiques ou géantes et d'anomalies nucléaires.

Notons que chez tous les malades de R. DEGOS et coll., les auteurs ont recherché une substance de surcharge (mucinose, amylose) par des colorations électives (bleu alcian - bleu de toluidine - P.A.S. - violet de Paris - rouge congo). Cette recherche est toujours restée négative. P. TEMIME a effectué une étude cytologique par cyto-scarification d'une papule (méthode de TEMIME et COTTE). Cet examen a permis de montrer quelques polynucléaires neutrophiles ou éosinophiles, quelques rares mastocytes et des éléments de la série lymphocytaire comportant des lymphocytes mûrs et de morphologie normale ainsi que des cellules jeunes, blastiques, à cytoplasme hyperbasophile.

On note surtout de très nombreuses cellules réticulaires, parfois normales, parfois de grande taille avec des noyaux volumineux, nucléolés ou tourmentés, "aux limites des modifications morphologiques encore attribuables à un simple état réactionnel". TEMIME a également effectué dans son cas une étude en microscopie électronique. Cet auteur a retrouvé :

- un assez grand nombre de mastocytes dont les granules spécifiques sont en voie d'élimination
- un infiltrat inflammatoire reproduisant certaines images de l'allergie locale (cellules réticulaires, lymphocytes activés)
- des altérations capillaires avec modification des parois et retentissement endothélial, avec par places une sclérose
- des cellules de l'infiltrat de type lymphoblastique avec un noyau irrégulier. Le cytoplasme abondant contient quelques lamelles de reticulum endoplasmique granuleux et quelques rares mitochondries. La membrane cytoplasmique présente quelques expansions témoins d'une activité. Ces images correspondent à un aspect étoilé des cellules vues en coupes semi-fines (cellules immuno-compétentes).

ETUDE HEMATOLOGIQUE

L'hémogramme met en évidence un nombre normal de globules rouges et un nombre de globules blancs allant de 5 000 à 10 000 avec une formule peu modifiée, en dehors dans certains cas, d'une éosinophilie modérée.

Le myélogramme est normal.

ETUDE DU METABOLISME DES PORPHYRINES

Le dosage de la porphyrinurie et des protoporphyrines érythrocytaires a donné dans tous les cas des résultats normaux ou subnormaux.

ETUDE DE LA SENSIBILITE A LA LUMIERE

-:-

Elle a été étudiée par le test à la lumière, selon la technique de SAIDMAN, Jean MEYER.

On utilise une lampe à vapeur de mercure émettant des rayons d'étendue spectrale, comportant les ultra violets, une partie de la lumière visible et quelques raies d'infra-rouges.

On irradie ainsi des plages cutanées de 6 mm de diamètre à des doses de lumière progressivement croissantes en fonction du temps qui est échelonné de 16 secondes à 600 secondes (16, 24, 36, 54, 80, 120, 180, 270, 400, 600 secondes).

Le résultat est comparé à celui obtenu chez des témoins indemnes, l'irradiation étant effectuée dans des conditions identiques, et lu 48 h après l'irradiation.

L'appareil a été étalonné de façon à obtenir chez les sujets non photosensibles pour une distance focus-peau de 25 cm un érythème léger, à peine rosé, n'occupant que le centre du cache du sensitomètre (6 mm de diamètre) à partir de 36 secondes, temps qui représente le seuil érythémal, et de façon à provoquer au bout de 270 secondes un érythème rouge violacé, finement infiltré, dépassant de 1 à 2 mm les limites de la plage irradiée, constituant la réaction forte.

Cette épreuve a mis en évidence chez les malades de R. DEGOS un net abaissement du seuil érythémal à moins de 16 secondes (la normale étant de 36 secondes) et surtout un seuil de réaction forte se produisant après un temps d'irradiation beaucoup plus court à 24 secondes (la normale étant de 270 secondes) avec production d'un érythème rouge violacé, infiltré, vésiculo-bulleux dépassant largement les limites des caches du sensitomètre.

Cette baisse très importante du seuil de réaction forte est nettement en faveur d'une photosensibilité anormale de type photo-allergique. Il est important de signaler que chaque test à la lumière, du moins chez le premier malade de R. DEGOS était suivi d'une réaction focale de type érythrodermique et qu'il n'a jamais provoqué de pigmentation post-érythémateuse résiduelle.

Chez leur premier malade, les auteurs ont pratiqué un test à la lumière, après 10 jours d'administration de chloroquine. Ce test a montré que, si la photosensibilisation du malade n'a pas été modifiée par l'antipaludéen, celui-ci a induit une hypersensibilité à des radiations ayant des longueurs d'ondes supérieures à celles des ultra-violets. En effet, normalement, la peau située en dehors de la zone explorée par le sensitomètre et qui est masquée par une feuille de papier arrêtant les ultra-violets érythémateux est protégée et ne présente aucun érythème après le test car elle est insensible à l'action des radiations de longueurs d'ondes élevées capables de traverser le papier. En revanche, chez le malade, la feuille de papier n'a pas empêché l'apparition d'un érythème infiltré.

Certains auteurs et en particulier TEMIME ont complété le test à la lumière par injection de vitamine D3 et d'autosérum qui provoquent une réaction érythémato-papuleuse après exposition aux ultra-violets.

L'histologie du test à la lumière a été pratiquée dans certaines observations. Chez le premier malade de R. DEGOS, les auteurs ont fait trois examens histologiques des tests à la lumière, sur une plage érythémateuse dans la zone seuil érythémal. Ils ont été pratiqués, à la suite d'une irradiation de 24 secondes, les 2 premiers 48 h après l'irradiation, le troisième 15 jours après.

Il existe une ressemblance frappante entre les lésions histologiques reproduites artificiellement par l'irradiation lumineuse et celles qui apparaissent spontanément sur les régions exposées au soleil.

Les 3 examens histologiques ont mis en évidence un infiltrat dermique réticulo-histiocytaire. Sur les prélèvements précoces, sous

un épiderme en partie nécrosé, l'infiltrat dense reproduit l'aspect d'une hématodermie. Sur le prélèvement tardif, il fait encore émettre de sérieuses réserves en faveur de ce diagnostic.

Les auteurs ont voulu essayer de mettre en évidence, dans le sérum du malade, le facteur responsable de cette photo-allergie. Aussi, ont-ils pratiqué chez leurs patients, une épreuve de Prausnitz-Küstner qui s'est révélée positive dans leur première observation. Il leur a été en effet possible de transférer passivement cette photo-allergie à deux sujets ayant une photosensibilité normale.

L'épreuve de transfert passif a consisté à injecter par voie sous-cutanée très superficielle 1/10e de ml de sérum du malade dans la peau du dos d'un sujet sain en 2 zones, l'une servant de témoin (S), l'autre étant irradiée 48 h après, à une dose subérythémale de lumière (S + L). Un test témoin supplémentaire était l'irradiation, à la même dose, d'une zone avoisinante (L) sans injection préalable de sérum. La lecture effectuée 48 heures après l'irradiation a montré que seule la région qui avait à la fois subi l'injection de sérum et l'irradiation (S + L) devenait érythémateuse alors qu'il n'y avait aucun érythème sur les 2 zones témoins (S) et (L).
Une deuxième épreuve a été faite sur le bras d'un autre sujet sain dans les mêmes conditions et les résultats ont été identiques.

-:-

EVOLUTION

-:-

L'évolution de la maladie nettement rythmée par les périodes ensoleillées s'aggrave lentement. La chronicité de l'évolution est l'un des caractères fondamental de ces photosensibilisations.

Les poussées ont tendance à devenir subintrantes, la simple exposition à la lumière augmentant les lésions cutanées.

DUPRE et DEBARRE notent l'importance du prurit pendant les poussées : prurit de type urticarien, impression de brûlure très désagréable sur le visage et les jambes.

Dans certains cas, les tubes fluorescents accentuent ces manifestations dermatologiques alors que les lampes à filament de tungstène sont bien tolérées.

Le fait essentiel est que l'éruption s'atténue lentement en chambre noire, conduisant les patients à vivre dans ces conditions déplorables. Ceci a provoqué souvent un syndrome dépressif chez un patient de DUPRE et même des suicides chez trois patients (2 de IVE, 1 de HEID).

L'évolution a pu être également mortelle dans un autre cas de HEID du fait des complications de l'érythrodermie et de son traitement. Par contre, dans aucune observation, on n'a pu établir le pronostic hématologique de l'actino-réticulose. Dans aucun cas, il n'y a eu d'envahissement médullaire ou ganglionnaire du processus réticulaire mais il faut souligner que la plupart des observations sont trop récentes pour permettre une déduction valable.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

-:-

L'actino-réticulose paraît différente des autres photodermatoses et mérite son individualisation.

Nous allons passer en revue un certain nombre de diagnostics différentiels.

1/ L'urticaire solaire -

est cliniquement bien différente, ne posant guère de problèmes diagnostiques :
- éruption très prérugineuse
- d'apparition brutale après exposition solaire
- faite d'élevures ou de plaques séro-papuleuses, blanc rosé, turgescentes, disparaissant à la vitro-pression et au contour souvent géographique
- disparaissant en quelques minutes ou heures sans laisser de traces mais récidivante.

Son mécanisme est cholinergique, révélé par un test à l'acétylcholine positif.

L'absence d'infiltrat dermique hématodermique permet facilement de différencier les 2 affections.

2/ L'eczéma solaire -

ne comporte pas de lésions papuleuses
mais des lésions érythémato-vésiculeuses prurigineuses en nappes ou en placards, souvent récidivantes.

Les lésions anatomo-pathologiques essentielles sont épidermiques avec spongiose, vésiculation, puits de Devergie

alors que les altérations dermiques sont moins frappantes : infiltrats inflammatoires non spécifiques, prédominant dans la partie superficielle du derme avec oedème du corps papillaire, autour des capillaires dilatés, et constitués de cellules mononucléées : lymphocytes,
histiocytes.

Il existe donc une double différence clinique : absence de papules infiltrées, histologique : absence d'infiltrat de type hématodermique.

3/ Le prurigo solaire (summer prurigo)

survient l'été après des expositions solaires et se renouvelle chez certains sujets photosensibilisés tous les ans au printemps.

L'éruption est assez polymorphe, très prurigineuse, composée-de séro-papules du type prurigo aigu
-d'érythème souvent urticarien
-de bulles parfois hémorragiques
atteignant seulement les parties découvertes :
- visage - cou
- avant-bras - mains
- jambes
évoluant vers une lichérification.

Ces prurigos solaires, particulièrement fréquents dans la région occidentale des Andes, en Argentine ont été bien étudiés par GERAMINO LOPEZ GONZALEZ.

L'histologie n'est pas celle d'une hématodermie.

4/ Le lichen plan actinique

est totalement différent par son aspect clinique de papules violines
à contours polygonaux
à surface plate et lisse
brillantes à jour frisant
très prurigineuses
fermes au toucher,

souvent recouvertes d'un fin réseau blanc grisâtre ou réseau lichénien de Wickham.

Mais nous avons vu qu'un aspect voisin peut apparaître sur le dos des mains et des doigts des actino-réticuloses.

Surtout l'image histologique est typique : papule bien délimitée dermo-épidermique
avec hyperkératose orthokératosique
hypergranulose
acanthose ;

infiltrat dermique superficiel très dense
avant tout composé de lymphocytes
à limite inférieure assez nette
grignotant la basale épidermique qu'il découpe en arcades ou coupoles.

5/ L'érythème polymorphe solaire

est également fort différent
- aussi bien cliniquement :
éruption érythémato-papuleuse ou vésiculo-bulleuse avec images en cocarde
- qu'histologiquement :
- dans la forme érythémato-papuleuse :
. oedème sous-épidermique
. infiltrat de polynucléaires neutrophiles et éosinophiles prédominant autour des vaisseaux dont les parois sont altérées

- dans la forme vésiculo-bulleuse :
. bulle sous-épidermique mais parfois à la fois sous et intra-épidermique remplie de polynucléaires neutrophiles et éosinophiles
. nécrose du toît Malpighien.

6/ Les porphyries cutanées et en particulier l'hydroa vacciniforme de Bazin sont faciles à éliminer :

- par l'existence de bulles sur les parties découvertes (visage, oreilles, dos des mains) à la suite d'exposition à la lumière solaire, laissant après elles des cicatrices

- par la présence de troubles du métabolisme des porphyrines urines foncées, fluorescentes en lumière de Wood contenant de l'uroporphyrine

- par leur image histologique typique :
  • bulle sous épidermique dont :
  la cavité est vide ou très pauvre en éléments cellulaires et en fibrine
  et le toit constitué par l'épiderme intact contrastant par son aplatissement avec le plancher festonné, hérissé dû aux papilles dermiques gonflées par des capillaires dilatés

  • derme pauvre en infiltrats cellulaires.

-:-

DISCUSSION ETIO-PATHOGENIQUE

-:-

L'étude de l'actino-réticulose fait discuter 2 problèmes :

1/. le rôle des radiations solaires dans la genèse des manifestations cutanées
2/. la relation qu'il peut y avoir entre la lumière solaire et la prolifération cellulaire de type hématodermique.

1/ - Le rôle de la lumière apparaît indiscutable.

Dans toutes les observations, les manifestations cliniques sont incontestablement liées à une agression par la lumière solaire : la dermatose a débuté sur les parties découvertes du revêtement cutané ; chaque exposition solaire est suivie de rechute même en cas d'exposition à la lumière tamisée à travers les vitres et lorsque la lumière solaire est peu vive. Les tests à la lumière sont toujours fortement positifs. L'amélioration clinique des lésions est constante quand le patient est à l'abri de la lumière solaire.

Cependant, en dehors de la lumière solaire, les tubes fluorescents dans les observations de BROWN et coll. sont susceptibles de déclencher des poussées d'actino-réticulose.

S'agit-il d'une photo-allergie ou d'une photosensibilisation ?

- La plupart des auteurs avancent l'hypothèse d'une photo-allergie car ils n'ont pas retrouvé de substance photosensibilisante : aucun facteur déclenchant toxique, médicamenteux, infectieux n'a pu être décelé. C'est le cas de nos 5 observations.

La présence de "facteur sérum" est le principal critère pour évoquer un mécanisme allergique dans l'urticaire solaire, d'après l'étude immunologique et biologique faite par HARBER,

HOLLOWAY, WHEATLEY et BAER. Le transfert passif de la sensibilité à la lumière a été pratiqué dans un cas d'urticaire solaire par SAMS, EISTEIN et WINKELMANN. Or, R. DEGOS et coll. ont pu démontrer la présence d'un facteur circulant dans le sérum de leur premier malade par deux épreuves de Prausnitz-Küstner positives. De plus, les tests à la lumière sont en faveur d'une photo-allergie.

- Cependant la photosensibilisation est retrouvée de façon très nette dans quelques observations.

Dans un cas de photosensibilisation due à l'application de la pommade "Multifungine" contenant de la 5-bromosalicyl-4-chloranilide signalé par GUIX MELCIOR et coll. en 1969, les auteurs espagnols ont trouvé histologiquement un infiltrat dermique dense.

Il faut signaler surtout que parmi les 9 cas de HEID et coll. publiés sous le nom de dermites photo-allergiques chroniques ou pseudo-lymphomes actiniques avec image d'hématodermie, l'exploration allergologique a permis de déceler dans 4 cas une substance photosensibilisante végétale (frullania), vestimentaire ou professionnelle (P.P.D., M.B.T.H., 4010 Na ou N-phényl-isopropyl P.P.D.), médicamenteuse (prométhazine, chlorpromazine, procaïne). Dans la plupart de ces observations, chez le même malade, cette hypersensibilité photo-allergique s'étend à plusieurs substances qui n'ont pas de parenté chimique apparente (par exemple resquiterpène, lactone du frullania, paraphénylène-diamine et prométhazine).

2/ La deuxième question est celle de l'éventualité d'une hématodermie véritable induite par les radiations solaires.

On connaît des cas d'hématodermies précédées de dermatoses chroniques telles que psoriasis, acné, exzéma.

La discussion du rapport de cause à effet présentée à leur propos se retrouve ici.

La précession introduit-elle obligatoirement la notion de transformation d'une dermatose ou une autre ?

Il s'agit beaucoup plus ici de manifestations cliniques et histologiques ayant le même type dans les 5 cas de R. DEGOS indubitablement

provoquées par le même facteur physique et apparaissant sur les zones soumises à une même agression, l'irradiation lumineuse. Aussi le caractère provocateur de celle-ci est-il bien difficile à nier.

Il est inutile de rappeler le rôle de la lumière dans la genèse des lésions pré-épithéliomateuses et des épithéliomas cutanés survenant sur les régions découvertes. Ce sont des lésions chroniques dont l'apparition ne se fait que lorsqu'une dose seuil d'exposition à la lumière semble dépassée : elles évoluent alors pour leur propre compte même en l'absence de nouvelle irradiation solaire importante. En ce qui concerne l'action de la lumière sur les cellules de tissu hémolymphopoïétique cutané, on connaît surtout son effet bénéfique ainsi que celui des ultra-violets sur les lymphocytomes cutanés bénins, voire sur certaines formes peu évolutives de réticulose. Le seul rapprochement que l'on pourrait faire de cette hématodermie provoquée par la radiation lumineuse solaire serait avec les leucoses induites par les radiations ionisantes. Or, il n'existe aucune trace de radiations ionisantes dans le spectre de la lumière solaire atteignant la surface : un rapprochement entre ces 2 types de phénomènes semble donc bien artificiel. Est-il possible d'admettre que les malades sont tous atteints simultanément de 2 affections distinctes : une photoallergie et une hématodermie évoluant indépendantes l'une de l'autre ? Mais, s'il en était ainsi, comment pourrait-on expliquer la prédominance des lésions aux régions découvertes, leur amélioration lorsque les sujets sont à l'abri de la lumière, leur rechute après chaque exposition solaire, la frappante ressemblance histologique des lésions spontanées et des altérations reproduites par l'irradiation à la lumière, l'inefficacité de la radiothérapie, du chloraminophène et de la corticothérapie ?

En revanche, le manque d'action de ces thérapeutiques et des photo-protecteurs se comprend mieux si l'on admet que l'hématodermie a été induite par la lumière chez des sujets atteints d'une photo-allergie très particulière : leur combinaison les rendant ensuite toutes deux moins aptes à réagir favorablement aux traitements habituels plus ou moins actifs sur chacune d'elles.

TRAITEMENT

-:-

Le traitement est fort décevant car la seule thérapeutique valable est la protection contre les radiations lumineuses: absence d'éclairage fluorescent, vie en chambre noire, qui a conduit au suicide, comme nous l'avons vu, un certain nombre de patients.

- La corticothérapie par voie générale a une action suspensive, morbostatique mais non curative. Elle expose à l'escalade posologique et aux complications.

- Les agents cytotoxiques ont parfois donné des résultats intéressants. Le méthotrexate a donné à R. DEGOS et coll. une amélioration notable mais transitoire chez un de leurs patients.

HEID et coll. ont obtenu également de bons résultats dans un cas d'érythrodermie gravissime mettant en jeu le pronostic vital avec le cyclophosphamide et la vincaleucoblastine.

- Par contre,les protecteurs solaires classiques sont totalement inefficaces :
  - antipaludéens de synthèse
  - amide nicotinique
  - résorcine.

- IVE et coll. ont proné l'association psoralène - ultra-violets dont nous n'avons pas l'expérience. Enfin, l'école de Strasbourg préconise la désensibilisation aux ultra-violets par une irradiation quotidienne lentement croissante à des doses infra-liminaires, mais ces auteurs reconnaissent qu'il s'agit d'une méthode longue, aléatoire, permettant cependant d'augmenter le seuil érythématogène.

CONCLUSIONS

-:-

L'actino-réticulose peut être considérée comme une entité à part dans le cadre des photodermatoses. A partir des 5 observations du Service du Pr DEGOS et des 24 observations de la littérature, on peut admettre que l'affection est caractérisée par un triple critère :

1/ clinique :

Tous les cas comportent des lésions érythémato-squameuses, plus ou moins précocement papuleuses, localisées aux parties découvertes, pouvant devenir au cours de l'évolution érythrodermiques.

2/ photobiologique :

D'une part, les tests à la lumière montrent un abaissement notable du seuil érythémal et surtout du seuil de réaction forte.

D'autre part, le transfert passif de photo-allergie (épreuve de Prausnitz-Küstner) a été 2 fois positif dans l'observation n°1 de R. DEGOS et coll.

3/ histologique :

Les biopsies cutanées mettent en évidence un infiltrat cellulaire dermique dense évoquant une hématodermie soit de type mycosis fongoïde, soit de type réticulose maligne.
Cet infiltrat est retrouvé sur les biopsies des tests à la lumière.

- L'évolution est chronique et nettement rythmée par les périodes ensoleillées.

- Le diagnostic différentiel ne se pose guère avec les autres photodermatoses bien différentes cliniquement et histologiquement : urticaire solaire, eczéma solaire, prurigo solaire, lichen plan actinique, érythème polymorphe solaire, porphyries cutanées.

- Le mécanisme semble bien être celui d'une photoallergie bien que, dans certaines observations, des substances photo-sensibilisantes aient été mises en évidence.

- Le traitement est décevant : la seule thérapeutique valable étant la protection contre les radiations lumineuses, les autres thérapeutiques : corticothérapie, agents cytotoxiques, protecteurs solaires classiques ayant donné des résultats transitoires ou étant totalement inefficaces.

- En fait, le problème essentiel est de savoir s'il faut ranger cette affection dans le groupe des hématodermies ou si l'infiltrat histologique n'est qu'une simple réaction inflammatoire induite par les radiations solaires. La surveillance des malades permettra-t-elle de répondre à cette question car les cas observés ont été décrits trop récemment pour permettre de conclure ?

-:-

Vu :
Le Président :
Signé : R. DEGOS

Vu :
Le Doyen :
Signé : J.J. BERNIER

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Université de Paris :
Signé : R. MALLET

BIBLIOGRAPHIE

-:-

AKHOUND-ZADEH H. (1969) - Contribution à l'étude sur les rayons ultra-violets et la photo-sensibilisation. Monographie dactylographiée.

BEAL P. (1948) - Etude sur l'urticaire solaire. Journal of Investigative Dermatology, 11, 415.

BINET (J.L.) et coll. (1967) - Effets du rayonnement ultra-violet sur les lymphocytes du sang. Inhilition de l'incorporation de l'uridine. Compte rendu de l'Académie des Sciences de Paris, 265, 173.

BROWN S. et coll. (1969) - Skin photosensitivity from fluorescent lighting. British Journal of Dermatology, 81, 421.

BRUNSTING L.A. et EPSTEIN I.H. (1957) - Solar urticaria. Dermatologica, 115, 171.

CIVATTE J. et coll. (1969) - Photo-sensibilité et infiltrat hématodermique. A propos d'une observation. VIe Congrès des Dermatologistes Yougoslaves, Ohrid.

CRONIN E. (1966) - Lymphoma with light sensitivity. British Journal of Dermatology, 78, 547.

DEGOS R. et TOURAINE R. (1959) - Mycosis fongoïdes et réticuloses cutanées précédés de dermatoses chroniques. Minerva Dermatologica, 34, 161.

DEGOS R. et coll. (1970 a) - Actino-réticulose - Photo-allergie avec infiltrat hématodermique.
Annales de Dermatologie, 97, 121.

DEGOS R. et coll. (1970 b) - Actino-réticulose (4e cas personnel).
Bulletin Société Française de Dermatologie et de syphiligraphie, 77, 301.

DEGOS R. et coll. (1971) - Actino-réticulose, nouveau cas.
Bulletin Société Française de Dermatologie et de Syphiligraphie, 78.

DUKE (1925) - Physical allergy. Journal American Medical Association, 84, 736.

DUPRE A. et Mme DEBARRE M. (1970) - Lucite oedémateuse, érythémato-squameuse et pigmentogène : pseudo-lymphome actinique ?
Bulletin Société Française de Dermatologie et de Syphiligraphie, 77, 83.

GUIX MELCIOR J.R. et coll. (1969) - La photo-allergie existe-t-elle ? Medicina cutanea, 111, 489.

Mc GORWEN V.I. (1964) - Mécanisme de la photo-sensibilité : études expérimentales.
Archives of Dermatology, 83, 40.

HARBER et coll. (1963) - Etude immunologique et biologique dans l'urticaire solaire.
Journal of Investigative Dermatology, 41, 439.

HEID E. et coll. (1970) - Les dermites photo-allergiques chroniques : aspects cliniques et anatomopathologiques (pseudo-lymphomes actiniques).
Bulletin Société Française Dermatologie et Syphiligraphie, 77, 16.

IVE F.A. et coll. (1969) - "Actinic reticuloïd" A chronic dermatosis associated with severe photo sensitivity and the histological resemblance to lymphoma.
British Journal of Dermatology, 81, 469.

JAUSION H. et PAGES F. (1933) - Les malades de lumière et leur traitement, 1 vol. Masson Edit. Paris.

JENSEN N.E. et SNEDDON I.B. (1970) - Actinic reticuloïd with lymphoma.
British Journal of Dermatology, 82, 287.

KAPLAN H.S. (1959) - The nature of the neoplastic transformation in lymphoïd tumor induction P.233 in carcinogenesis. Cita Foundation Symposium, 1 vol., Churchill Ed., Londres.

KELLER Ph. (1932) - Réaction immédiate de la peau consécutive à l'irradiation par les rayons U.V.
Annales Inst. Actinol. 6, 121.

MATHE G. et BERNARD J. (1960) - La sensibilité aux réactions ionisantes des cellules normales du sang et des organes hématopoïétiques. In lésions provoquées par les radiations ionisantes.
Masson Ed., 1 vol., p.28.

MEYER J. (1965) - Photo-sensibilisation et photo-allergie.
Revue française d'allergie, 5, 210.

PASTEUR VALLERY-RADOT et coll. (1928) - Urticaire solaire.
Bulletin Société Médicale des Hôpitaux, Paris.

SAIDMAN J. (1925) - Les rayons U.V. en thérapeutique.
G. Doin Ed., 1 vol. Paris.

SAIDMAN J. (1928) - Pigmentation érythème et sensitométrie cutanée. lère Conférence Internationale de la Lumière, Lausanne-Leysin.

SAMS W.M. et coll. (1969) - Solar urticaria.
Archives of Dermatology, 99, 390.

TEMIME P. et coll. (1971) - Actino-réticulose.
Bulletin Société Française Dermatologie et Syphiligraphie, 78.

TOURAINE A. (1961) - Les épithéliomas cutanés professionnels (rapport présenté au Xe Congrès des Dermatologistes et Syphiligraphes de Langue Française, Alger, 1959) Masson Ed., Paris, p.309.

THIERS H. (1964) - Manuel d'allergologie, 1 vol. ? Masson éd. Paris.

TUBIANA M. (1958) - Les radio-leucoses chez l'homme (in Symposium sur les radio-leucoses humaines et expérimentales). Le Sang, 9, 721.

UNNA et ROFFO, cités par TOURAINE A. - In Epithéliomas et états pré-épithéliomateux, 1 vol. Masson éd. Paris.

UPTON A.C. (1959) - Studies on the mecanisme of leucoemogenesis by conozing radiation in carcinogenesis.
Ciba Foundation symposium, 1 vol. Churchill ed. Londres.

URBACH E. et GOTT LIEB P.M. (1949) - Allergy, 1 vol., Grune et Stratton, éd. New-York.

WILKINSON D.S. (1961) - Photodermatitis due to tetrachlorosalicylanilide.
British Journal of Dermatology, 73, 213.

WINKELMANN R.K. et coll. (1960) - Tumeurs à cellules squameuses induites chez des souris glabres avec de la lumière ultra-violette.
Journal of Investigative Dermatology, 34, 131.

WRIGHT E.T. et NINER L.H. (1960) - Histologie des dermatoses par allergie solaire. Journal of Investigative Dermatology, 34, 103.

TABLE DES MATIERES

-:-

Pages

INTRODUCTION 10

HISTORIQUE 11

OBSERVATIONS CLINIQUES :
- du service du Pr DEGOS 14
- de la littérature 26

ETUDE CLINIQUE 59
- HISTOLOGIQUE 62
- HEMATOLOGIQUE 64
- DU METABOLISME DES PORPHYRINES 64
- DE LA SENSIBILITE A LA LUMIERE 65

EVOLUTION 68

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL 69

DISCUSSION ETIOPATHOGENIQUE 73

TRAITEMENT 76

CONCLUSIONS 77

BIBLIOGRAPHIE 80

SERMENT

-:-

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les moeurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses !

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque !

-:-